

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

No

277

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Madeleine ODRU-TROCMÉ

Ancienne Interne des Hôpitaux de Paris
Née le 16 Juin 1901, à Riom (Puy-de-Dôme)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES ACCIDENTS ARTICULAIRES
CHEZ LES HÉMOPHILES

Président : M. MOCQUOT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE E. LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD ST-GERMAIN, 91

1935

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Madeleine ODRU-TROCME

Ancienne Interne des Hôpitaux de Paris
Née le 16 Juin 1901, à Riom (Puy-de-Dôme)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES ACCIDENTS ARTICULAIRES
CHEZ LES HÉMOPHILES

Président : M. MOCQUOT, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE E. LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD ST-GERMAIN, 91

1935

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale.....	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie.....	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	N...
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale ..	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale.....	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements.....	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
	MULON.
Professeurs sans chaire ...	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (Henri) . Pathologie médicale.
 BERNARD Étienne. Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD..... Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER Pathologie médicale.
 DOGNON..... Physique.
 FEY Urologie.
 GALLIARD..... Parasitologie.
 GASTINEL..... Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD..... Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN..... Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri) ... Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL ... Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) . Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY..... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI .. Neurologie et Psychiâtrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET ... Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING..... Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ..... Chimie biologique.
 SÉNÈQUE..... Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.

MM.

LEROUX..... Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 ZIMMERN..... Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM.	
ABRAMI	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
ALAJOUANINE ..		BROCQ.....	
AUBERTIN		CADENAT.....	
BRULÉ		GATELLIER	
CHABROL.....		HEITZ-BOYER ...	
CHIRAY		MOURE	
DONZELOT		QUENU	
DUVOIR.....		SCHWARTZ.....	
HARVIER.....		VELTER	
LIAN			
PASTEUR - VALLERY- RADOT.....			
SÉZARY			
MM.			
ECALLE	} Clinique obstétricale.		
GUÉNIOT			
LE LORIER.....			
LÉVY-SOLAL			
METZGER			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ.....	Puériculture.
FREY.....	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MOCQUOT

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Chirurgien de l'Hôpital Bichat

*Qui a bien voulu se souvenir de
son ancienne élève et qui m'a fait
le très grand honneur de présider
cette thèse, témoignage de ma fidèle
reconnaissance.*

A. MONSIEUR LE DOCTEUR P. ÉMILE-WEIL

Médecin de l'Hôpital Tenon

*Qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse et m'a guidée de ses conseils.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage

1922. MONSIEUR LE PROFESSEUR WIDAL

(In memoriam).

MONSIEUR LE PROFESSEUR DELBET.

1923. MONSIEUR LE PROFESSEUR VAQUEZ.

MONSIEUR LE PROFESSEUR LENORMANT.

Externat

1924. MONSIEUR LE PROFESSEUR MOCQUOT.

1926. MONSIEUR LE PROFESSEUR LAIGNEL-LA-VASTINE.

Internat provisoire

1927. MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL CHEVALLIER.

Internat

1928. MONSIEUR LE DOCTEUR FUNK-BRENTANO.

MONSIEUR LE DOCTEUR DEVRAIGNE.

1929. MONSIEUR LE DOCTEUR LEVEUF.

MONSIEUR LE DOCTEUR FOURNIER

(In memoriam).

1930. MONSIEUR LE DOCTEUR LAEDERICH.

1931. MONSIEUR LE DOCTEUR ARMAND-DELILLE.

A MONSIEUR LE DOCTEUR E. RIST

Membre de l'Académie de Médecine

Médecin de l'Hôpital Laënnec

*Qui a bien voulu m'adopter
comme son élève, après mon inter-
nat, en me confiant la direction de
son laboratoire au dispensaire
Léon Bourgeois (1932-1933).*

INTRODUCTION

Parmi les accidents qui scandent la vie d'un hémophile, les accidents articulaires sont, chose remarquable, tout au premier plan. « Dans la grande famille Mampel de Mutzenbecher, tous les garçons en étaient atteints », nous déclare Grandidier, « à ce point qu'ils boitaient presque constamment. » Et vraiment il en est ainsi de la plupart des hémophiles. Un coup d'œil jeté sur les observations que nous publions suffira pour s'en convaincre. D'ailleurs tous les auteurs en sont tombés d'accord.

L'interprétation de ces accidents, par contre, a beaucoup varié. Si les anciens médecins, qui connaissaient fort mal l'hémophilie, semblent n'avoir tout simplement aperçu aucun lien entre les hémorragies et les accidents articulaires (qu'ils diagnostiquaient goutte ou rhumatisme), GRANDIDIER, le véritable créateur de l'hémophilie (1855) leur fait, au contraire, une place de choix dans la description de cette maladie. Mais le nom qu'il leur donne, Gelenkschwellungen und Pseudorheumatismus (fluxions articulaires et pseudorhumatisme) résume assez bien l'idée qu'il s'en fait : il n'y est pas question d'épanchement sanguin. Le grand chirurgien KÆNIG, en

1892, après quelques expériences désastreuses, n'y voit, au contraire, qu'hémarthroses et suites d'hémarthroses. Aujourd'hui, c'est la conception de Kœnig qui est universellement admise.

Quand notre maître, le Dr P. Emile-Weil, en 1905, acheva de définir l'hémophilie, en la rapportant à sa cause sanguine : le retard de la coagulation, il donnait par là, semblait-il, à la conception « hémorragique » de Kœnig un argument de plus. C'est pourtant le Dr P. E.-Weil qui, en 1931, devait remettre en question l'existence du rhumatisme hémophilique : Kœnig n'a peut-être vu qu'une partie de la vérité ; il existe chez les hémophiles des accidents articulaires légers, fugaces, qui ne sont peut-être pas hémorragiques, et qui méritent, en tous cas, d'être séparés cliniquement des accidents hémarthrosiques graves.

Cette hypothèse, le Dr P. E.-Weil nous a demandé de la vérifier par un examen objectif et systématique des observations accumulées dans son service à l'Hôpital Tënon. Tel est l'objet de ce travail.

L'explication des accidents articulaires de l'hémophilie, il faut bien le reconnaître, n'est pas simplifiée du fait que nous admettons à côté des hémarthroses l'existence d'un rhumatisme hémophilique.

Seulement on peut se demander s'il n'y a pas lieu de rapprocher ce rhumatisme hémophilique des accidents hémorhypsiques, par exemple, et du rhumatisme sérique. Notre étude, purement clinique, ne peut que tout au plus suggérer de telles hypothèses.

HISTORIQUE

GRANDIDIER, dans sa monographie sur l'hémophilie (1855), décrivant la symptomatologie, consacre un 1^{er} chapitre aux hémorragies proprement dites ; un 2^e aux hémorragies non extériorisées : pétéchies, ecchymoses, hématomes (où il signale les hémorragies intra-articulaires) ; un 3^e chapitre aux « fluxions articulaires et pseudorhumatismes ».

Dans ce 3^e chapitre, l'auteur insiste sur l'extrême fréquence des manifestations pseudorhumatismales « qui n'ont manqué chez aucun hémophile véritable ». Il rappelle que dans la grande famille Mampel « tous les garçons en étaient atteints à ce point qu'ils boitaient presque constamment ».

Il distingue ensuite, parmi ces manifestations articulaires, les arthralgies, très douloureuses, souvent saisonnières ; les arthrites, s'accompagnant de gonflement articulaire plus ou moins marqué, n'atteignant parfois qu'une articulation, parfois alternant, ou sautant de l'une à l'autre jusqu'à ce qu'enfin la maladie se fixe, au genou le plus souvent.

Grandidier signale aussi que ces arthrites peuvent évoluer pour leur propre compte, ou accompagner

des ecchymoses traumatiques, ou préluder à des hémorragies spontanées.

Cet auteur décrit donc deux sortes d'accidents articulaires hémophiliques : d'une part, dans un chapitre consacré aux hémorragies, les épanchements sanguins intra-articulaires, et, d'autre part, dans un chapitre à part, le pseudorhumatisme. En fait, s'il décrit parfaitement le rhumatisme, il ne fait que citer les hémarthroses (il fait d'ailleurs entrer dans sa description du rhumatisme des arthrites à très gros épanchement, « triplant le volume de l'articulation », se résorbant lentement, le gonflement durant des semaines, qui, pour nous, sont certainement des hémarthroses).

WICKHAM LEGG, dans le travail qu'il consacre, en 1872, à l'hémophilie, donne la même importance que Grandidier aux « affections des jointures ». Il ne préjuge d'ailleurs pas de la nature de ces gonflements articulaires et ne prononce pas le nom de rhumatisme ou de goutte. Il place au premier rang dans l'étiologie le froid humide, les changements de temps ; il est vrai qu'il fait aussi une place à l'étiologie traumatique, « souvent niée », dit-il : « Dans certains cas, elle semble être la seule possible, les malades étaient en bonne santé, le temps était doux ou chaud, un traumatisme quelconque est survenu, et, en 24 heures, l'articulation traumatisée est devenue gonflée et douloureuse. » Mais l'auteur ne semble pas avoir supposé, même dans ces cas, qu'il pouvait s'agir d'hémorragies intra-articulaires.

Wickham Legg signale aussi la fréquente association ou l'alternance des arthropathies avec des hémorragies interstitielles ou externes, avec des hématuries. Il considère même ces accidents comme liés à une même cause, l'exposition au froid humide : et cette étiologie était très probablement pour lui en faveur de l'origine « rhumatismale » (1).

Dans sa description clinique l'auteur réunit toutes ensemble les arthropathies légères fluxionnaires et les formes graves : « Gonflement tantôt léger, tantôt très considérable, disparaissant parfois en quelques jours, parfois en plusieurs semaines, guérissant totalement ou laissant une altération plus ou moins marquée de la motilité, disparaissant parfois dans une articulation pour reparaître dans une autre, récidivant fréquemment. »

En France, il n'existe pas de travaux importants sur l'hémophilie qui soient contemporains de ceux de Grandidier et W. Legg. Notons cependant deux témoignages de cette époque, qui montrent que l'on était loin de penser à des hémarthroses ; et que seul comptait le rhumatisme :

CADET DE GASSICOURT refuse toute autonomie aux arthropathies des hémophiles et rapporte ces accidents à du pseudorhumatisme infectieux (1876).

(1) A relire tous ces vieux auteurs il apparaît que le mot rhumatisme n'a pas une simple signification sémiologique (douleur ou fluxion articulaire), mais qu'il comporte, en outre, une idée étiologique un peu vague : affection non traumatique, non infectieuse, où un certain tempérament (arthritique ?) et des facteurs climatiques (le froid, l'humidité) joueraient un rôle important.

POTAIN admet que les hémophiles sont particulièrement sujets aux arthrites et c'est pour lui, tout simplement, une raison de rapporter l'hémophilie à l'« arthritisme » (1879).

En définitive, quand le chirurgien KÆNIG, en 1891, vient déclarer que l'arthrite hémophilique n'est autre qu'un épanchement de sang intra-articulaire, c'est bien là une doctrine toute nouvelle (1).

Kænig, on s'en souvient, ayant incisé des hémarthroses hémophiliques non diagnostiquées, a vu ses opérés mourir d'hémorragie rapide ; et ce sont ces cas déplorables qui l'ont conduit à l'étude des arthropathies hémophiliques.

Il distingue trois stades dans leur évolution :

1^{er} stade : c'est la première hémorragie intra-articulaire, elle se présente comme une hémarthrose banale ; on pourra la reconnaître cependant par quelques caractères spéciaux : l'apparition rapide, l'insignifiance du traumatisme causal, les ecchymoses concomitantes, l'indolence, enfin la pâleur du sujet.

2^e stade : le sang, agissant comme cause irritante, provoque une inflammation particulière, une arthrite véritable qui, anatomiquement et cliniquement, se rapproche de « la forme de tuberculose articulaire appelée hydropisie tuberculeuse fibrineuse ». C'est le stade inflammatoire : on note de la fluctua-

(1) Il avait eu, à vrai dire, quelques précurseurs, qu'il cite lui-même : Richard Volkmann, Reinert, Lossen.

tion, des culs-de-sac empâtés, le diagnostic est très difficile avec une tumeur blanche.

3^e stade : c'est celui de l'altération de l'articule, de l'ankylose, des contractures, des déformations, le diagnostic peut, là encore, être difficile avec la tuberculose.

Ainsi est constituée l'arthrite hémophilique. Les hémorragies répétées, l'inflammation qui en résulte, expliquent ensuite la possibilité de petites poussées articulaires nouvelles en dehors même des hémarthroses.

Le travail de Kœnig avait, avant tout, pour but de signaler aux médecins et plus encore aux chirurgiens l'existence des hémarthroses hémophiliques. Il se proposait de mettre ses confrères en garde contre une erreur possible de diagnostic et contre une incision malencontreuse. Dans ces conditions, il envisage seulement des accidents graves, pouvant simuler des arthrites aiguës ou subaiguës. Les formes légères, rhumatoïdes, fluxionnaires, qui ne posent pas la question de l'intervention chirurgicale, tout naturellement il les laisse dans l'ombre où les méconnaît et, depuis cet important travail de Kœnig, elles ont été oubliées.

Depuis Kœnig, donc, la question était considérée comme réglée. Les importants travaux hématologiques de Sahli (1904) et ceux encore plus décisifs de notre maître P. Émile-Weil (1905), en démontrant le retard de coagulation *in vitro* du sang des hémophiles, achèvent de définir et d'individualiser

l'hémophilie, et ne font encore que confirmer l'importance du facteur hémorragique dans cette maladie.

En 1931 seulement, P. Émile-Weil qui, depuis ses premiers travaux n'a pas cessé d'observer et de soigner des hémophiles, déclare qu'il a changé d'opinion : « D'après mes constatations, je pensais que Kœnig avait vu toute la vérité en attribuant à l'épanchement de sang l'arthropathie hémophilique... J'ai changé aujourd'hui d'opinion : je pense qu'il existe chez les hémophiles deux ordres d'accidents articulaires, très différents au point de vue clinique comme au point de vue pathogénique : d'une part, l'hémarthrose, avec ses diverses formes évolutives si bien décrites par Kœnig, et, d'autre part, des accidents rhumatismaux, fluxionnaires, qui ont été jusqu'ici méconnus. »

C'est là, on le voit, presque un retour à la conception des anciens auteurs, de Grandidier en particulier. Il nous reste à développer et à confirmer ces vues par l'examen des observations recueillies dans le service de M. P. Émile-Weil.

ÉTUDE DES OBSERVATIONS

L'étude des observations que nous présentons va mettre en évidence plusieurs faits :

1^o La fréquence extrême, déjà observée par tous les auteurs, des arthropathies chez les hémophiles.

2^o La diversité clinique de ces accidents : certaines arthropathies sont légères, fugaces, durent un ou deux jours sans laisser de traces ; d'autres durent jusqu'à six mois ; certaines n'entraînent qu'une impotence légère, les autres immobilisent complètement l'article.

3^o Toutes les articulations peuvent être atteintes, isolément ou simultanément ; mais les genoux sont les plus souvent atteints et les plus gravement touchés.

Il paraît difficile d'admettre que des accidents si divers cliniquement aient une seule et même cause anatomo-pathologique : l'hémarthrose.

*
* * *

Nous proposerons ici de ces divers accidents une classification forcément un peu schématique.

Pour nous en excuser nous ferons deux remarques :

1^o Nous allons, dans les cas d'arthropathies légères et fugaces, parler d'hydarthrose, et nous appuierons cette thèse d'arguments cliniques qui nous ont paru décisifs, mais nous n'en apportons pas la preuve irréfutable : une ponction qui aurait ramené un liquide citrin. Nous n'avons jamais pratiqué de ponction en cas d'arthropathie légère ou de moyenne gravité. De telles ponctions, sur une articulation peu gonflée, sont, en effet, assez douloureuses, et nos malades étaient de grands hémophiles chez qui le moindre traumatisme, le moindre faux mouvement, peut avoir des conséquences. Ces enfants, dont la vie n'est qu'une suite d'accidents, demandent à être maniés avec beaucoup de douceur et finalement nous avons préféré nous priver de cet argument et nous contenter de la seule argumentation clinique.

2^o Les observations que nous publions ont été tenues à jour avec grand soin ; nous devons avertir qu'elles ont cependant d'inévitables lacunes. Presque toutes s'étendent, en effet, sur plusieurs années et bien des épisodes en ont été observés à une époque où la nature hémorragique de tous les accidents articulaires hémophiliques ne faisait de doute pour personne. Cette conviction a certainement influencé la rédaction. Et si nous avions pu remonter le cours de ces histoires et revoir aujourd'hui ces épisodes révolus, nous mettrions peut-être en doute tel traumatisme trop facilement accepté, nous décélérions

sans doute tels prodromes, telles atteintes frustes qui devaient alors passer inaperçus.

* *

Nous allons décrire en premier lieu :

Les *hémarthroses authentiques*.

Les *arthrites fugaces survenant sur une articulation précédemment atteinte d'hémarthrose*.

La *tumeur blanche hémophilique*.

Tous faits répondant au cadre de Kœnig.

Nous grouperons ensuite sous le nom de *rhumatisme hémophilique* un grand nombre de faits d'arthrites légères qui ne paraissent pas pouvoir être rapportés à une hémorragie intra-articulaire antérieure ou actuelle. Il s'agit là d'arthrites dont nous n'avons peut-être pas le droit d'affirmer la nature hydarthrosique, la ponction n'ayant jamais été pratiquée. Nous pensons cependant que le rhumatisme hémophilique mérite d'être individualisé, car il est cliniquement aussi éloigné des hémarthroses qu'il est proche des rhumatismes et notamment du rhumatisme sérique.

LES HÉMARTHROSES

Chez des sujets normaux l'hémarthrose, qu'elle soit due à une fracture ou à un arrachement ligamentaire, nécessite, en tous cas, un traumatisme initial

important ; elle est toujours abondante et se traduit cliniquement par une énorme distension de l'articulation, qui se met en demi-flexion, qui n'est plus fluctuante, mais rénitente. La douleur est vive, l'impotence fonctionnelle absolue, l'évolution spontanée est lente, le sang met plusieurs semaines à se résorber ; les séquelles sont fréquentes : raideurs, tendance à faire de petites poussées hydarthrosiques, etc...

Chez les hémophiles il est difficile d'admettre l'existence d'hémarthroses légères, avec épanchement peu abondant et vite résorbé, les hémorragies des hémophiles n'ayant pas pour habitude d'être minimales. Kœnig lui-même admet que l'hémarthrose hémophilique se présente comme une hémarthrose banale, dont seuls l'apparition rapide, le traumatisme causal insignifiant, les antécédents, feront soupçonner la nature hémophilique.

Pour toutes ces raisons nous n'admettrons comme hémarthroses certaines que les arthropathies volumineuses et d'évolution longue. Parfois des signes généraux d'hémorragie accompagnent ces arthropathies : pâleur, pouls rapide. Enfin, dans quelques-uns des cas que nous rapportons, la ponction a été faite : il s'agissait d'arthropathies graves, elle a ramené du sang.

Nous reconnaissons dans nos observations, trois types d'hémarthroses :

a) *Des hémarthroses traumatiques* très analogues à celles des sujets normaux ; b) *des hémarthroses à*

traumatisme initial insignifiant ; c) des hémarthroses secondaires : on retrouve, dans les antécédents immédiats, une arthrite légère ayant précédé toute hémorragie ; cette dernière forme nous paraît sortir absolument de la description de Kœnig, qui considère que toutes les arthropathies hémophiliques ont commencé par une hémorragie intra-articulaire. Ici, au contraire, l'hémarthrose apparaît bien comme secondaire à une hydarthrose ou du moins à une arthrite légère.

*
* *

a) Nous avons, dans nos observations, trois cas d'hémarthroses traumatiques authentiques :

Obs. 1. — R. André. A 16 ans, le malade tombe en jouant au foot-ball. Gonflement d'un genou, douleur, impotence très marquée, des ponctions répétées ramènent du sang, 3 mois de lit.

Obs. 2. — C. René. Après une chute, hémarthrose du genou gauche pour laquelle le malade est hospitalisé. Le genou est très gonflé, il existe des élancements douloureux spontanés, la palpation est douloureuse. L'examen du sang montre de l'anémie. Durée 5 mois avec des phases d'amélioration et d'aggravation.

Obs. 6. — Ch. André. En mars 1930, foulure de la cheville droite qui entraîne rapidement un gonflement qui gagne tout le mollet. Le malade reste alité 3 semaines, durée totale 46 jours.

(Les observations 10 et 14 montrent dans les antécédents des malades des faits analogues).

b) Dans quelques autres cas le traumatisme paraît avoir joué un rôle peu important ou même nul et pourtant il s'agirait bien d'hémarthrose. Tel est le cas de l'observation suivante :

Obs. 9. — R. Eugène. Pendant son service militaire, après une marche, le malade ressent brusquement, la nuit, une douleur dans le genou gauche, le genou est gros tendu en demi-flexion. Traitement par immobilisation en plâtre, puis extension continue. Durée 5 mois.

(Nous retrouvons des épisodes analogues dans les observations 14 et 20 où les hémarthroses surviennent après des traumatismes légers, choc sans chute sur un des genoux).

c) Les hémarthroses secondaires à une arthropathie légère nous paraissent être assez fréquentes, et peut-être un interrogatoire plus serré des antécédents montrerait-il que toutes les hémarthroses, en apparence spontanées et primitives, se rapportaient à ce type. Nous en relevons trois cas typiques dans nos observations :

Obs. 3. — J. André. Le 7 mai 1930, subitement, sans aucun traumatisme, dans la nuit, douleur et sensation de tension dans le genou gauche. Le 8 mai, le malade entre à l'hôpital Saint-Louis, une ponction est faite qui ramène du sang. Le 14 mai, le malade est passé dans le service du Dr P. Émile-Weil. A ce moment le genou gauche est énorme, distendu (47 centimètres de tour alors que le mollet a

27 centimètres). Il existe une ecchymose antéro-externe et à l'orifice de ponction : la température est à 38°, le pouls à 128. Le malade est traité par immobilisation dans un plâtre et transfusion. L'évolution se fait en deux mois vers la guérison.

L'hémarthrose semblait donc, dans ce cas, avoir été spontanée, mais un interrogatoire rétrospectif nous a révélé que le malade présentait, avant cet accident grave, de petites arthrites des genoux avec douleur et gonflement nécessitant parfois, mais non toujours, l'arrêt du travail. Or, le malade présentait une poussée de ce genre au moment où est survenu l'hémarthrose.

Obs. 15. — G. Jacques. A 2 ans, après une chute, gonflement brusque du genou étendu rapidement à la cuisse et au mollet, ecchymose. Évolution en 6 semaines.

L'interrogatoire de la mère révèle que cette hémarthrose avait, en réalité, été précédée d'un peu de gonflement et de douleur (« épanchement de synovie ») dans le genou. L'enfant présente d'ailleurs très souvent des accidents de ce genre.

Obs. 6. — Ch. André. La mère de ce petit malade a observé que très souvent, tous les mois environ, l'enfant présente du gonflement et de la douleur des genoux, tantôt à droite, tantôt à gauche. La marche est rendue difficile par la douleur. Si l'enfant se repose la guérison se fait en 4 ou 5 jours. S'il marche, au contraire, l'arthrite s'aggrave, le genou devient très gros, il existe des troubles de l'état général : pâleur, anorexie, malaisé (analogues à ceux que le

malade présente en cas d'hémorragie externe ou de gros hématome), l'évolution est alors beaucoup plus longue, elle dure de 6 semaines à 2 mois.

Obs. 19. — V. François. Doit être rapprochée des précédentes. Le malade, qui était hospitalisé à Boulogne pour une plaie de la main, fait, le 4 décembre, un faux-pas sans chute, et, dans les jours qui suivent, présente un peu de douleur et de gonflement du genou gauche, il continue à marcher. Le 11 décembre, l'arthrite s'étant aggravée, le genou est examiné : il est en demi-flexion, globuleux, avec distension des culs-de-sacs articulaires, il n'y a pas de choc, le liquide étant sous tension. Le malade est immobilisé. Le 18 décembre, il est transféré à l'hôpital Tenon à cause d'autres accidents hémorragiques, « on pense à une hydarthrose plutôt qu'à une hémarthrose du genou », l'épanchement semble, en effet à cette date, s'être déjà en grande partie résorbé et le malade sort très rapidement de l'hôpital.

Il semble bien qu'il y ait eu chez ce malade une hydarthrose, puis une aggravation de l'arthrite, mais il est difficile d'affirmer ici, comme chez le malade précédent, l'existence d'une hémarthrose secondaire. Seule la ponction aurait pu trancher.

Cette arthrite légère qui précède une hémarthrose est rarement signalée spontanément par les malades, elle n'entraîne pas toujours une impotence marquée et elle est souvent négligée. Elle conditionne sans doute un certain nombre des hémarthroses non traumatiques des hémophiles. En effet, la douleur légère, la distension articulaire, sont les facteurs d'entorse, de maladresse du membre atteint. Dans

ces conditions, la simple marche peut être la cause de microtraumatismes intra-articulaires favorisant une hémorragie secondaire.

LES SÉQUELLES D'HÉMARTHROSES

Nous grouperons dans ce chapitre tous les troubles consécutifs aux hémarthroses : ce sont des *arthrites jugaces*, des *ankyloses*, des *déformations osseuses*, ces accidents étant souvent réunis, ou se suivant sur une même articulation, réalisant parfois le type de la pseudo-tumeur blanche hémophilique.

Pour Kœnig l'articulation victime une fois d'une hémarthrose resterait « sensible » et serait le siège de poussées inflammatoires récidivantes. C'est aussi ce que nous pouvons constater dans nos observations : mais si les séquelles des hémarthroses sont fréquentes, elles apparaissent ici modérément graves et susceptibles d'amélioration ultérieure. Il s'agit, il est vrai, dans presque tous les cas que nous présentons, de malades traités par l'immobilisation, la sérothérapie et les transfusions, et l'on sait combien ce traitement a modifié le pronostic de l'hémarthrose hémophilique. Chez quelques-uns pourtant les premiers accidents n'ont pas été rapportés à l'hémophilie et traités par le sérum : du moins ont-ils tous été immobilisés, et parfois même de façon très prolongée,

quand les accidents articulaires ont été considérés comme de nature tuberculeuse.

Dans nos observations les séquelles des hémarthroses sont très variables : elles consistent en *ankyloses*, le plus souvent partielles (diminution du jeu de l'articulation), rarement totales ; en *déformations osseuses* : tuméfaction des épiphyses, surtout fréquente au genou (tuméfaction du condyle interne, du plateau tibial). Il existe parfois des altérations osseuses visibles seulement à la radiographie (interligne irrégulier, spicules osseuses). On note, dans certains cas, de l'empâtement des culs-de-sac articulaires. Lorsque plusieurs de ces lésions coexistent sur une même articulation on conçoit que l'erreur de diagnostic soit possible avec une tumeur blanche (Obs. 3 et 6).

Les *poussées hydarthrosiques*, d'autre part, sont d'une fréquence extrême, elles existent parfois seules, plus souvent associées à des altérations articulaires plus ou moins marquées.

Remarque : Mais le fait sur lequel nous voulons insister est le suivant : si ces accidents (*ankyloses, altérations osseuses et synoviales, hydarthroses*) atteignent souvent l'articulation qui a saigné, celle-ci n'en a pas le privilège exclusif, bien loin de là. Nombreux sont les cas où, alors que le sujet a présenté une hémarthrose authentique d'un genou, nous trouvons dans la suite de l'évolution une ankylose partielle des deux genoux et des hydarthroses à répétition dans cinq ou six autres articulations.

Nombreux sont aussi les cas où le malade n'a présenté aucun accident hémorragique articulaire, où l'on ne retrouve dans les antécédents que des arthropathies de courte durée ; et où l'examen montre des altérations articulaires et des hydarthroses.

C'est ce que nous constatons dans les cas suivants :

Obs. 1. — R. André. Hémarthrose du genou en 1919 (côté non précisé). Dans la suite de l'évolution on trouve, en 1930 : à gauche, une hydarthrose chronique ; à droite, des hydarthroses à répétition ; et au coude droit, une hydarthrose.

Obs. 2. — C. René. Hémarthrose du genou gauche traitée à l'hôpital. Pendant l'immobilisation du genou, le malade fait de petites arthrites des coudes fugaces et récidivantes.

Obs. 4. — P. Henri. N'a jamais eu d'accident articulaire grave pouvant faire supposer une hémarthrose. Il fait cependant de fréquentes hydarthroses des genoux durant chaque fois 4 ou 5 jours. A l'examen la flexion des genoux est limitée.

Obs. 6. — Ch. Henri. Ce malade a fait, en 1918 (à l'âge de 4 ans), une arthropathie du genou gauche traitée comme tumeur blanche. 10 ans plus tard il est vu dans le service du Dr P. Émile-Weil pour une rechuté, il est d'ailleurs très amélioré par la sérothérapie. Mais, dans la suite de l'évolution, le malade fait des poussées d'hydarthroses sur les deux genoux et, à l'examen en 1932, on note : un genou droit très déformé, avec rotule fixe, et des mouvements dont la course ne dépasse pas 40° ; un genou gauche, moins déformé, rotule mobile, mouvements normaux.

Obs. 20. — H. Jean. Ce malade a eu (outre de nombreuses hydarthroses des genoux, des coudes et des tibio-tarsiennes) deux accidents sérieux sur le genou *droit* ayant duré 2 et 6 mois, en 1923 et 1924. A l'examen, en 1925, on note : une immobilité absolue du genou *gauche* avec aplatissement d'arrière en avant, rotule immobile déjetée en dehors ; à droite, (côté de l'hémarthrose), l'articulation a un jeu de 45°, les extrémités osseuses sont un peu volumineuses ; des deux côtés il existe de l'atrophie musculaire. De plus, les coudes ont des mouvements très réduits : ils sont à peu près fixés en demi-flexion et demi-pronation.

On retrouve des faits analogues dans les observations 3, 14, 16.

Enfin, les observations 1, 9, 11 signalent, comme l'observation 6, des épisodes étiquetés tumeur blanche, coxalgie, et traités comme des tuberculoses articulaires. Il y a tout lieu de supposer qu'il y avait là erreur de diagnostic : du moins, rien n'indique que l'erreur ait été grossière et que l'on ait méconnu une hémarthrose évidente, il est fort probable qu'il y a eu, dans ces cas, des altérations secondaires à des arthrites légères mais répétées ou que, notamment au genou, une hydarthrose hémophilique a été prise pour une hydarthrose tuberculeuse.

En résumé : raideurs articulaires, limitation des mouvements, voire même ankylose en position vicieuse, nous retrouvons ces symptômes à des degrés plus ou moins marqués chez la plupart de nos malades. Séquelles des accidents articulaires qu'ils ont présentés, mais non pas forcément, exclusivement séquelles d'hémarthroses. Nos observations

comportent des accidents articulaires qu'il est impossible de faire entrer dans la description de Kœnig.

Ce sont ces accidents articulaires légers, bien différents des hémarthroses, mais suceptibles comme elles de donner lieu à des lésions articulaires durables, que nous étudierons sous le nom de rhumatisme hémophilique.

LE RHUMATISME HÉMOPHIQUE

Nous grouperons enfin sous ce nom toutes les arthrites légères qui, survenant chez des hémophiles, ne semblent pas pouvoir être rapportées à des hémarthroses antérieures. Nous retrouvons ces arthrites dans presque toutes les observations que nous rapportons. Chez certains de nos malades elles sont évidentes, chez la plupart elles sont révélées par l'interrogatoire.

Les hémophiles insistent, en effet, très peu sur leurs petits symptômes articulaires ; depuis l'enfance, ils sont habitués à avoir une ou deux articulations un peu douloureuses, un peu gonflées ; ils savent que ces symptômes disparaissent en quelques jours et ils ont, par ailleurs, tant d'autres souffrances, qu'ils n'attirent pas l'attention sur ces accidents bénins.

Mais chez les malades qui ont fait un séjour un

peu prolongé à l'hôpital, elles ont été très fréquemment observées (Obs. 2-4-7).

Symptômes.

Les symptômes de ces arthrites légères sont très banaux, ce sont ceux d'une petite hydarthrose.

Il existe parfois au début un peu de douleur empêchant les mouvements ; mais souvent la douleur est minime, permettant même la marche lorsqu'il s'agit d'arthrites du membre inférieur : certaines observations en signalent d'indolentes (Obs. 18).

Le gonflement articulaire est généralement peu marqué ; mis en évidence au coude par la recherche de la fluctuation dans le cul-de-sac sous-tricipital, au genou par la recherche du choc rotulien.

L'impotence fonctionnelle est variable ; elle est toujours en rapport avec la douleur et nullement comparable à celle d'une hémarthrose.

L'aspect de la peau est généralement normal, dans deux de nos observations, cependant, les malades signalent des ecchymoses autour de l'articulation malade (Obs. 16 et 24).

Siège.

Ces arthrites s'observent le plus souvent aux genoux, mais ce n'est pas là qu'elles sont le plus frappantes ; en effet, le genou est le siège habituel

des hémarthroses, et la constatation d'une hydarthrose du genou chez un hémophile évoque en général l'idée d'une séquelle d'hémarthrose.

Les coudes sont très souvent atteints et le caractère primitif de ces arthrites est là plus facile à contrôler. Nous relevons aussi, dans nos observations, des arthrites légères des épaules, des poignets, des tibio-tarsiennes, voire même des petites articulations (phalango-phalangienne ou métacarpo-phalangienne), la hanche paraît plus rarement atteinte (1 cas).

Forme polyarticulaire.

Le plus souvent une seule articulation est prise à la fois, cependant certains de nos malades signalent de véritables poussées de rhumatisme polyarticulaire. Dans l'observation 8 une telle crise rhumatismale serait survenue à la suite de l'ouverture d'un hématome traumatique. Dans l'observation 14, le malade dit avoir eu dans l'enfance et l'adolescence des manifestations polyarticulaires fébriles atteignant les coudes, les chevilles et les petites articulations des doigts ; depuis l'âge de 25 ans ces manifestations sont devenues plus rares et n'atteignent plus que les doigts. Dans l'observation 19, le malade raconte une atteinte simultanée des deux coudes et des deux poignets à l'âge de 18 ans. Parfois le rhumatisme ne touche que deux articulations à la fois. Dans l'observation 5 nous relevons une fois des arthrites simultanées du genou et de la cheville droite,

une autre fois du coude droit et de la cheville gauche. Enfin, dans l'observation 2, le malade, pendant un séjour à l'hôpital pour hémarthrose du genou, fait de véritables arthrites à bascule sur les articulations des coudes.

Ces formes polyarticulaires du rhumatisme hémophilique nous paraissent avoir un grand intérêt; on ne peut, en effet, dans ces cas, invoquer un traumatisme ou toute autre cause locale. Par contre, la coexistence fréquente avec d'autres accidents hémophiliques : hémorragies externes, ecchymoses, témoigne d'une aggravation momentanée de l'état sanguin.

On note parfois, en même temps que ces arthrites, une poussée thermique légère. Dans l'observation 13, la fièvre est signalée en même temps qu'une arthrite du coude gauche : 38°6. Dans l'observation 14, le malade rapporte des poussées rhumatismales fébriles dans l'enfance. Dans l'observation 5, on note, au cours d'un séjour à l'hôpital, une température à 38° en même temps qu'une arthrite tibio-tarsienne. Dans l'observation 2, nous relevons une température tout à fait instable, en même temps que des arthrites des coudes à répétition; mais il est difficile d'établir un rapport entre ces faits, le malade ayant, par ailleurs, une hémarthrose du genou qui présente des périodes d'amélioration et d'aggravation.

Evolution.

L'évolution de chacune de ces poussées articulaires se fait, le plus souvent, très rapidement vers

la guérison. La douleur disparaît d'abord en un temps qui va de deux à huit jours, les mouvements s'améliorent dans le même temps, le gonflement disparaît en dernier ; la durée totale n'excède pas quinze jours et, dans les formes légères, peut être de deux jours seulement.

Notons enfin que les formes rhumatismales des arthrites hémophiliques sont, comme les accidents hémorragiques, très favorablement influencées par la sérothérapie.

Formes récidivantes.

La guérison est généralement complète, l'articulation reprend son volume normal et retrouve sa souplesse primitive ; mais les récidives sont d'une extrême fréquence surtout chez certains malades, et ce sont, croyons-nous, ces formes récidivantes qui, même lorsqu'il n'y a pas eu d'hémarthrose, entraînent à la longue une altération de l'articulation.

Nous retrouvons ces formes récidivantes dans presque toutes nos observations, elles sont pourtant spécialement frappantes dans trois d'entre elles :

Obs. 5. — Da. Georges. Il s'agit d'un malade suivi de 5 à 18 ans et qui a présenté plus de 40 accidents articulaires notés avec précision, tandis que d'autres ne sont signalés que vaguement par le malade qui rapporte « plusieurs atteintes des coudes depuis sa dernière visite ». Les articulations atteintes étaient les genoux, les chevilles, les coudes. Il est à noter que ce sujet n'a jamais eu d'arthrites graves, l'impotence fonctionnelle des articulations malades

n'ayant jamais duré plus de 8 jours. Chez ce sujet les jointures étaient cliniquement normales. Cependant une radiographie faite à l'âge de 16 ans montrait quelques déformations : pincement articulaire à la partie interne où le plateau tibial est déprimé.

Obs. 11. — Des. Robert. Ce malade a présenté depuis l'enfance — en dehors d'une arthropathie importante (probablement hémarthrose) du genou droit à l'âge de 16 ans — des accidents plus légers dont il est tout à fait coutumier : arthrites légères des genoux et des coudes se traduisant par de la douleur et une légère impotence fonctionnelle. A l'examen, à l'âge de 17 ans, il présente de l'atrophie musculaire des jambes ; des coudes et des genoux déformés avec limitation des mouvements.

L'observation 20 déjà citée montre un fait analogue.

Obs. 10. — F. Jean. Chez ce malade les accidents articulaires ont débuté à l'âge de 4 ans. Après une chute sur les genoux, il a présenté un gonflement articulaire bilatéral rapide accompagné d'ecchymose, il s'agissait peut-être d'une hémarthrose bien que l'évolution ait été relativement courte : 10 jours. A partir de ce moment, de nouvelles articulations, pour des causes minimes, furent le siège d'épanchements analogues : genoux, tibio-tarsiennes, poignets, coudes, petites articulations. Toutes ces manifestations articulaires ont pour caractéristique de se constituer rapidement, d'être apyrétiques, douloureuses, de disparaître au bout d'une huitaine de jours. Chez ce sujet, à l'âge de 11 ans, il n'existait pas de déformations articulaires, il a présenté seulement dans la suite une ankylose en mauvaise attitude imputable à une hémarthrose du genou.

Formes compliquées d'hémarthroses.

Hydarthroses récidivantes, avec ou sans déformations articulaires secondaires, telles paraissent être les conséquences du rhumatisme hémophilique ; mais ce ne sont pas les seules. Il semble, en effet, comme nous l'avons dit plus haut, et tel est l'avis de notre maître, le Dr P. Émile-Weil, que l'hémarthrose, et notamment l'hémarthrose du genou, soit souvent secondaire à une hydarthrose légère.

Nous avons développé ce point au chapitre des hémarthroses et nous avons cité des cas (Obs. 3-15-6) où une hydarthrose paraît avoir nettement précédé l'hémarthrose. Il s'agit de malades qui ont fréquemment un peu de douleur et de gonflement des genoux : ces accidents rentrent dans l'ordre en quelques jours si le sujet est mis au repos ; au contraire, si le malade marche, à plus forte raison s'il fait une chute ou un faux-pas, l'arthrite s'aggrave, la jointure augmente de volume, la douleur est vive, l'impotence fonctionnelle absolue. Il est cloué au lit pour un mois ou six semaines.

Peut-être l'existence du rhumatisme hémophilique explique-t-elle la fréquence des hémarthroses chez les hémophiles. Les arthrites légères sont, en effet, répétons-le, un facteur de maladresse du membre malade, elles expliquent les faux-pas et les traumatismes, et la distension ligamentaire et synoviale qu'elles entraînent diminue certainement la solidité de l'articulation.

Conditions d'apparition du rhumatisme hémophilique.

Chez certains de nos malades le rhumatisme hémophilique paraît absolument spontané, certains d'entre eux ont vu leurs arthrites survenir alors qu'ils étaient au lit, parfois même hospitalisés (Obs. 2 et 4): D'autres attribuent leurs arthrites à un choc peu important, à un faux-pas; le traumatisme est *toujours minime* et, dans certains cas, tout à fait douteux malgré les affirmations des parents, dont on devine la tendance naturelle à tout rapporter à la turbulence de leur enfant ou aux brutalités de l'entourage.

Est-ce à cause de cette spontanéité apparente que les anciens auteurs font jouer un rôle au froid humide, aux changements de température? Ce rôle nous semble aujourd'hui être des plus vagues.

Par contre, ces mêmes auteurs signalaient déjà la concomitance d'accidents rhumatismaux et d'autres accidents hémophiliques: ecchymoses, hématomes, hémorragies externes. Nous retrouvons ce fait dans nombre de nos observations, et c'est ce qui donne l'idée de rattacher de semblables accidents à l'hémotrypsie.

L'hémotrypsie, décrite pour la première fois, en 1924, par P. Chevallier, s'observe surtout chez les hémophilo-hémogéniques et les hémophiles sporadiques, plus rarement chez les hémophiles familiaux. Elle peut être considérée comme une intolérance

d'un sujet à l'égard de son propre sang dès que ce sang s'épanche dans les tissus. Elle consiste essentiellement, survenant à la suite d'une hémorragie externe ou interstitielle, en une instabilité sanguine très marquée se traduisant par des hémorragies nouvelles. Dans ces accidents, comme le dit P. Émile-Weil : « L'hémorragie première semble agir comme un antigène... L'inconstance des accidents..., la possibilité d'action de doses minimales de sang épanché, la nécessité d'une « incubation » entre les deux processus hémorragiques permettent de penser que les phénomènes hémorragiques seconds sont de l'ordre des phénomènes de choc, de colloïdoclasie... »

Dans nos observations les arthrites légères, rhumatoïdes apparaissent, en effet, parfois comme secondaires à une hémorragie externe ou interstitielle. Nous relevons ce fait chez six de nos malades :

Obs. 2. — C. René. Hémophilo-hémogénie. Au cours d'un séjour à l'hôpital on observe, dans la nuit qui suit une ecchymose traumatique de la hanche, une arthrite du coude gauche. Huit jours plus tard, un petit traumatisme détermine une ecchymose du mollet, après laquelle survient cette fois une arthrite du coude droit, d'ailleurs fébrile (39°6).

Obs. 4. — P. Henri. En avril 1932, le malade entre à l'hôpital pour un hématome du sterno-cléido-mastoïdien et une hémorragie sous-conjonctivale traumatique. Le lendemain survient une arthrite du genou qui dure deux jours.

Obs. 5. — Da. Georges. Le 2 juin 1931, le malade présente une hématurie persistante qui nécessite l'entrée à l'hôpital pour transfusion. Le 3 juin, alors que l'hématurie continue, le malade ressent une douleur vive de son articulation tibio-tarsienne gauche, le lendemain il existe un gonflement marqué de l'articulation, la température est à 38°. Le 9 juin, guérison des accidents articulaires. L'hématurie cesse le 12.

Obs. 6. — Ch. Henri. En 1928, 5 jours après des blessures légères et multiples par des fils de fer barbelés, on observe une arthrite du genou gauche. Durée 5 jours.

Obs. 7. — L. Roland. L'observation signale, en même temps qu'une poussée d'ecchymoses sur le thorax et les bras, une arthrite douloureuse et fébrile (l'articulation n'est pas précisée) qui guérit en 3 jours.

Obs. 8. — S. Vers la huitième année, le malade a présenté un hématome traumatique ouvert secondairement. A la suite de cet accident des arthrites sont survenues atteignant plusieurs articulations.

Dans d'autres cas la succession des accidents est moins nette, on assiste au même moment, chez un malade, à l'éclosion d'un véritable bouquet d'accidents hémophiliques : ecchymoses, hémorragies, arthrites, souvent accompagné ici encore d'une certaine altération de l'état général. Ces faits se trouvent d'ailleurs dans certaines des observations que nous venons de citer.

Obs. 4. — P. Henri. 1° en mai 1930, le malade entre à l'hôpital pour se faire soigner les dents : on doit surseoir

à l'intervention car le malade est très fatigué et souffre du coude droit, du genou gauche et de la fesse droite, les deux articulations sont gonflées et douloureuses.

2^o En février 1931, on constate un hématome à la partie externe de l'avant-bras gauche, une ecchymose à la face interne de la jambe droite, une arthrite du coude droit avec épanchement peu abondant.

A l'interrogatoire, l'enfant précise que pendant certaines périodes favorables il peut subir de légers traumatismes et parfois même des traumatismes importants (chute de bicyclette sans le moindre ennui. Pendant les périodes néfastes, au contraire, le moindre choc détermine des hématomes, des ecchymoses, des arthrites. Celles-ci surviennent même spontanément.

Obs. 5. — Da. Georges. En juin 1923, l'observation signale : une ecchymose du flanc droit, une ecchymose et du gonflement de la cheville droite.

En août 1925, des ecchymoses faciles, le genou droit est gonflé.

En février 1926, hématuries en même temps que gros hématome de la fosse iliaque gauche, il n'y a pas d'accidents articulaires à ce moment.

En août 1928, on note une tuméfaction du coude droit et des ecchymoses sur les 2 faces de la main, le tout est survenu sans traumatisme.

Obs. 19. — V. François. Le malade présente une arthrite du genou, le 4-12-23, au cours du traitement d'une plaie de la main. Sept jours plus tard l'arthrite s'aggrave : le genou devient globuleux et est immobilisé en demi-flexion (le 11-12). Le 13 décembre apparaissent une hémorragie gingivale et un hématome de la face interne et postérieure du bras. Le 14 décembre, hémorragie intestinale, qui se prolonge le 15 et le 16.

Obs. 20. — H. Jean. En décembre 1926, à l'occasion d'une grippe, le malade présente du gonflement et de la douleur dans un genou, bientôt après un énorme hématome de la face, un hématome rétro-oculaire et un hématome du plancher de la bouche. Le tout guérit par transfusion.

Il semble que chez tous ces malades il y ait, à certains moments, pour une cause inconnue, une aggravation de l'état sanguin. Il est possible que, dans les dernières observations que nous rapportons, une hémorragie initiale légère passée inaperçue ait été la cause de cet état d'instabilité sanguine, il est possible aussi que l'hémorragie causale n'ayant que de très peu devancé les autres accidents, elle se soit confondue cliniquement avec eux.

Mais une chose est évidente : dans tous les cas d'aggravation momentanée de l'hémophilie que nous rapportons, les arthrites sont apparues en même temps que les hémorragies ou ecchymoses et au même titre que les autres accidents hémophiliques.

Diagnostic.

En présence d'une arthrite chez un hémophile on peut se demander si l'on se trouve en présence d'une arthrite légère, d'une hydarthrose, ou, au contraire, d'une hémarthrose. Nous avons vu, au cours de ce travail, que le diagnostic peut être difficile dans certains cas de moyenne intensité. Il est à noter d'ailleurs qu'au point de vue thérapeutique,

le traitement étant, dans tous les cas, l'immobilisation et la sérothérapie, ce diagnostic n'est pas d'une importance primordiale.

Mais on pourrait objecter que, chez nos malades qui sont tous traités, avec plus ou moins de continuité, par la sérothérapie, les rhumatismes fugaces, polyarticulaires que nous avons observé étaient peut-être tout simplement des rhumatismes sériques.

Pour réfuter tout de suite cet argument nous dirons d'abord que bon nombre de nos malades avaient présenté des accidents rhumatoïdes avant tout traitement sérothérapique.

En fait, nous avons relevé quelques cas d'arthrites sériques chez nos malades. Ils sont très rares relativement au grand nombre d'injections de sérum qui ont été pratiquées : nous en signalons dans les observations 5, 7 et 11. Les arthrites sériques n'ont jamais été difficiles à distinguer des arthrites hémophiliques, elles apparaissent, en effet, dans les jours qui suivent une injection de sérum et elles sont parfois accompagnées d'urticaire. Les arthrites hémophiliques, au contraire, apparaissent de préférence quand les injections de sérum sont espacées ou abandonnées et il est à noter qu'elles réagissent aussi favorablement que les accidents hémorragiques au traitement sérothérapique.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I. — R. ANDRÉ, né en 1903.

Vu une fois en 1924, deux fois en 1930, une fois en 1931.

Antécédents personnels : Début clinique de la maladie à l'âge de 14 ans : deux jours après une chute importante, on constate une tuméfaction de la hanche et on le soigne pour coxalgie (extension continue pendant trois mois), au bout de ce temps guérison parfaite de l'arthrite.

Depuis, hémorragies importantes à l'occasion de plaies minimales et ecchymoses faciles. Après des chocs minimes sur les articulations le malade présente du gonflement et de l'impotence fonctionnelle.

A 16 ans, le malade tombe en jouant au foot-ball, il présente du gonflement, de la douleur, de l'impotence d'un genou. Des ponctions répétées ont ramené du sang. Le malade reste trois mois au lit.

En 1924, à 21 ans, le malade consulte dans le service du Dr P. Émile-Weil pour un hématome de la cuisse ayant nécessité une incision et un traitement sérothérapique.

Examen : A l'examen on constate :

Une ecchymose avec impotence et gonflement du 2^e métacarpien gauche.

Au niveau des genoux, des 2 côtés, une hydarthrose légère avec atrophie musculaire et limitation de la flexion.

Examen du sang :

Temps de saignement : 1 minute.

Temps de coagulation : 1 h. 20 et 1 h. 30.

rétraction : nulle dans le 1^{er}
tube, latérale et faible dans
le 2^e.

Evolution : En mai 1930, le malade revient consulter pour des hémorragies en relation avec une gingivite suppurée (le malade présente des dystrophies dentaires analogues aux dents d'Hutchinson).

Examen : Au niveau des genoux on trouve : une hydarthrose chronique à gauche, une hydarthrose à répétition à droite.

L'examen somatique révèle, en outre, un double souffle aortique.

En août 1930 : le malade revient pour des accidents au niveau du coude droit : douleur survenue brusquement à la face antérieure de l'articulation et impossibilité de la flexion. A l'examen, les mouvements de l'articulation sont très limités ; il existe de la douleur à la pression de la face postérieure de l'articulation.

La durée de cette arthrite n'est pas précisée.

En août 1931 : la malade consulte pour une arthrite du poignet droit, durée 8 jours.

OBSERVATION II. — G. RENÉ, né en 1917.

Suivi de 1927 à 1931.

Antécédents personnels : Début des accidents hémophiliques à l'âge de 2 ans 1/2 par une hémorragie traumatique, puis des épistaxis, des ecchymoses. A 7 ans, début des accidents articulaires : douleurs dans les articulations, qui sont

gonflées. La localisation, la durée de chaque accident est mal précisée.

Antécédents héréditaires : Mère ayant des gingivorragies, ayant saigné 4 jours pour une avulsion dentaire.

Le malade a plusieurs sœurs qui n'ont elles-même que des filles.

Le père est mort de tuberculose pulmonaire.

Examen : Le malade est vu, pour la première fois, en juin 1927. Il présente des ecchymoses nombreuses, un coude droit déformé.

Enfant arriéré, front olympien, dents mal plantées.

Examen du sang :

Temps de saignement : 11 minutes.

Temps de coagulation : début en 2 h. 15, fin en 6 h. 30.

Signe du lacet très positif.

Evolution : Un traitement sérothérapique est institué.

De juin 1927 à janvier 1930, l'observation ne signale que des ecchymoses, des épistaxis, des hémorragies.

En janvier 1930, le malade fait un séjour à l'hôpital pour un volumineux hématome de la cuisse gauche ayant nécessité une ponction.

Le 26 novembre 1930, le malade entre à l'hôpital pour une hémarthrose du genou gauche survenue lors d'une chute récente.

A l'examen, le genou gauche est très gonflé, la palpation est douloureuse, le malade accuse des élancements douloureux spontanés, la peau est chaude. Il existe des ecchymoses étendues sur la jambe droite.

Le malade a une température oscillant autour de 38°, irrégulière.

L'examen du sang montre de l'anémie.

Le genou est immobilisé dans un plâtre ; on fait un traitement sérothérapique.

Au cours de son séjour à l'hôpital, de novembre 1930 à juin 1931, le malade va présenter de nombreux accidents, non seulement au niveau du genou qui motive l'immobilisation, mais au niveau des coudes, sur lesquels il fait de petites arthrites fugaces et récidivantes. Il présente également quelques accidents hémorragiques :

Le 1^{er} décembre : Hémorragie intestinale de sang noir qui dure trois jours.

Le 4 décembre : Léger épanchement du coude gauche empêchant l'extension.

Le 13 décembre : Le genou qui avait été sorti du plâtre est à nouveau plus chaud, plus douloureux. Le malade a, en outre, un hématome de la crête iliaque gauche. Le coude gauche, par contre, est dégonflé (la durée de cette arthrite a été de 9 jours).

20 décembre : Nouvelle arthrite du coude gauche qui s'améliore en 2 jours.

14 janvier 1931 : Le genou gauche s'étant à nouveau aggravé, on pratique un redressement sous chloroforme et un plâtre.

18 janvier : Épisode fébrile à 39°8 accompagné d'épistaxis ; durée 5 jours.

1^{er} mars : Le genou gauche s'améliore, mais le malade présente un nouveau gonflement du coude droit : l'avant-bras est demi-fléchi, la peau est blanche, un peu tendue, il existe une légère fluctuation du cul-de-sac sous-tricipital, les mouvements sont très limités, la température est à 38°4.

Le 4 mars : Le coude droit est redevenu normal.

Le 14 mars : Reprise des arthrites des coudes, le gonflement est plus marqué à droite.

5 avril : Grande amélioration du genou, le plâtre a été enlevé il y a quelques jours, le malade marche, le genou fléchit d'environ 30°.

1^{er} juin : Gonflement subit du coude droit qui est très douloureux et tendu, les mouvements sont impossibles. Les culs-de-sac synoviaux sont rénitents, la température est à 38°.

Le 3 juin, les mouvements du coude sont à nouveau possibles, le 8, la température tombe, le 10, la motilité est presque entièrement revenue.

Le 17 juin, l'enfant se heurte légèrement la hanche, se fait ainsi une ecchymose large comme une paume de main. Le 18, dans la nuit, il ressent de vives douleurs dans le coude gauche. Le matin, le bras est demi-fléchi, fixé, les douleurs sont vives, le coude est gonflé, le cul-de-sac sous-tricipital tendu, un peu fluctuant. La température est à 38°. Le 22 juin, le coude gauche est très amélioré.

Le 23 juin, après une mobilisation forcée et un choc sur le bord du lit, il se produit une ecchymose à la face postérieure de la jambe. Le 24, gonflement du coude droit avec impotence fonctionnelle marquée, la température est à 39°6. Le 27 juin, les 2 coudes sont à peu près normaux, la température est tout à fait normale.

Le 30 juin, le malade sort de l'hôpital.

OBSERVATION III. — J. ANDRÉ, 19 ans.

Suivi de mai 1930 à juin 1932.

Le 14 mai 1930, le malade entre dans le service du Dr P. Émile-Weil, il est envoyé de l'hôpital Saint-Louis pour un gros genou.

Les accidents ont débuté le 7 mai. Subitement, sans aucun traumatisme, dans la nuit, le malade a ressenti une douleur et une tension dans le genou gauche.

La veille, le malade aurait eu un étourdissement sans perte de connaissance.

Le 8 mai, le malade entre à l'hôpital Saint-Louis, une ponction du genou pratiquée ramena du sang.

On place alors un bandage serré autour du genou, la cyanose consécutive du pied oblige à retirer le bandage, aussitôt après, la tuméfaction et les douleurs reparaissent.

Le malade est passé à l'hôpital Tenon le 14 mai.

Antécédents personnels : Depuis son enfance le malade est sujet aux hémorragies : épistaxis spontanées durant plusieurs heures. Une coupure de la lèvre a déterminé une grosse hémorragie. Après un choc sur le front, gros hématome qui s'ouvre spontanément. Petites hémorragies gingivales et, huit mois auparavant, à l'occasion de l'ablation d'un ganglion, hémorragie ayant duré 8 jours.

C'est la première fois que le malade présente un accident articulaire, mais, à 17 ans, il aurait eu une tumeur blanche du genou droit : traitée par immobilisation dans le plâtre pendant 8 mois.

Il n'existe pas d'antécédents familiaux d'hémophilie.

Examen : A l'examen, le 14 mai, le genou gauche est énorme, distendu surtout en avant, il existe une ecchymose sur la face antéro-externe et à l'orifice de ponction, le reste de la peau est lisse, blanc, sans circulation collatérale.

Le tour du genou est de 47 centimètres.

Le tour du mollet est de 27 centimètres.

Le tour de la cuisse est de 40 centimètres.

Le genou est dur, non fluctuant, indolore à la pression, le reste du membre est normal.

Il existe quelques ganglions inguinaux petits et indolores.

Signes généraux : Le malade est pâle, le pouls est régulier à 128, la température est de 38°.

Examen hématologique :

Signe du lacet : négatif.

Temps de saignement : 5 minutes $1/2$ et 3 minutes $1/2$.

Temps de coagulation : Début en 3 h. 22, fin en 4 h. 15.

Rétraction faible.

Numération globulaire : G. R. : 3.790.000. G. B. : 18.300.

Hémoglobine : 60 %.

Evolution : Le 14 mai, on met le genou gauche dans un plâtre, un volet découvrant le genou.

Le 15 mai, transfusion de 300 cc. de sang (groupe IV) bien supportée.

Le 16 mai, le genou est amélioré : moins chaud, moins tendu, indolore, l'ecchymose est plus diffuse, jaunâtre. L'état sanguin, 24 heures après la transfusion, est amélioré (temps de coagulation 28 minutes à 1 h. 18, bonne rétraction).

Le 18 mai, en même temps qu'une poussée fébrile à $40^{\circ}5$, nouvelle aggravation : genou douloureux, teint pâle.

Le 20 mai, on décide une nouvelle transfusion de 300 cc.

Dans les jours qui suivent, amélioration très nette.

Le 26 mai, on note : Bon état général, teint normal, genou mou et indolore. La numération globulaire donne :

G. R. : 4.180.000.

G. B. : 12.300.

Hémoglobine : 70 %.

Le 20 juin, on retire le plâtre.

En juillet 1930 : Guérison complète. Le genou gauche a un jeu normal. Le malade quitte l'hôpital.

Le 26 janvier 1931, le malade revient consulter, et l'on note :

Genou gauche (hémarthrose en mai 1930), aucun gonflement, bonne extension, flexion de 90° .

Genou droit (tumeur blanche (?) en 1928), bon état, flexion un peu limitée.

Le 13 juin 1932, nous avons revu ce malade, l'interrogatoire ne révèle aucune arthropathie en dehors des acci-

dents survenus sur les genoux, mais au dire du malade le genou gauche, avant l'hémarthrose, présentait de petites poussées avec douleur et gonflement durant 8 jours et nécessitant parfois l'arrêt du travail, une petite poussée de ce genre avait précédé l'hémarthrose du genou gauche.

Depuis l'hémarthrose de mai 1930, le malade n'a pas présenté d'arthrite. Il tient d'ailleurs ses genoux soigneusement bandés.

A l'examen : Le genou gauche présente une tuméfaction du condyle interne et de toute la partie interne de l'articulation, pas d'épanchement, la flexion, un peu limitée atteint 90°.

Le genou droit n'est pas déformé, mais la flexion n'atteint pas l'angle droit, il existe un peu d'atrophie musculaire.

OBSERVATION IV. — P. HENRI, né en 1917.

Suivi depuis décembre 1929.

Antécédents personnels : Les accidents hémophiliques ont débuté à l'âge de 5 mois, par une hémorragie ayant duré 36 heures, après section du filet de la langue.

A 2 ans, hématome de la région frontale.

A 7 ans, premier gros accident : à la suite d'un choc sur le mollet droit, gros hématome très douloureux du triceps sural. Immobilisation prolongée, ayant laissé une atrophie du mollet avec rétraction tendineuse et pied tombant.

A cette date, l'enfant a commencé à être traité par des transfusions et du chlorocalcien.

Depuis, le malade a eu quelques accidents hémorragiques : épistaxis, ecchymoses ; gingivorragies, parfois spontanées et très abondantes. L'enfant n'a pas tendance à saigner de façon prolongée après de petites coupures.

Enfin, l'enfant a présenté des accidents articulaires :

plusieurs fois par an (à l'occasion d'un choc, dit la mère), une articulation, plus souvent le genou, se gonfle, devient douloureuse, obligeant l'enfant à garder le lit quelques jours.

Antécédents héréditaires : Pas d'hémophiles dans les ascendants et collatéraux, le malade n'a ni frères ni sœurs.

Examen : Au premier examen, le malade paraît pâle, amaigri. Le membre inférieur droit présente : 1^o une atrophie du triceps avec pied tombant et marche équine, le genou droit est un peu augmenté de volume, la flexion peut atteindre 45°.

A gauche, l'enfant, depuis 5 jours, présente une arthropathie : le genou est globuleux, douloureux, la flexion ne dépasse pas 90°. La température locale est augmentée. Il n'y a pas de choc rotulien. La coloration des téguments est normale avec deux petites ecchymoses.

Le reste de l'examen est négatif.

Examen du sang :

Temps de saignement : 3 minutes.

Temps de coagulation : Plus de 8 heures, sédimentation à plus de la moitié, rétraction faible.

Signe du lacet : négatif.

Evolution : Dans la suite de l'évolution, on constate de nombreux accidents :

Février 1930 : Hématomes du genou et du coude gauche, gonflement de la cuisse.

Mars 1930 : Le malade a eu mal au coude droit avec enflure pendant 6 jours. A la suite d'une chute, grande ecchymose de la face postérieure de la cuisse gauche.

Le 7 mai 1930 : Ecchymose scrotale à la suite d'un traumatisme, 8 jours de lit.

Le 19 mai, le malade entre à l'hôpital pour se faire mettre la bouche en état, mais il est très fatigué et souffre du genou gauche, du coude droit, de la fesse droite.

Les deux articulations sont, en effet, gonflées et douloureuses. A l'examen, les mouvements sont très limités. A la fesse on ne voit rien, mais il existe une douleur vive dans la région lombaire droite.

On décide de surseoir à l'extraction des dents.

Le 27 mai, on pratique l'extraction avec transfusion. Le malade présente des hémorragies nombreuses nécessitant chaque fois des transfusions, du 27 mai au 14 juin.

Pendant ce temps, on ne note aucun accident articulaire.

Le malade sort de l'hôpital le 25 juin.

Le 25 octobre 1930, ténotomie du tendon d'Achille et plâtre. Bonnes suites opératoires, le malade sort de l'hôpital le 8 novembre 1930.

Le 20 février 1931, le malade se présente avec :

1° Un hématome à la partie externe de l'avant-bras gauche ; 2° ecchymose à la face interne de la jambe droite ; 3° depuis la veille, arthrite du coude droit, épanchement peu abondant, mouvements peu douloureux.

Ces accidents seraient survenus à la suite de quelques traumatismes.

15 mai 1931, douleur dans le genou droit et gonflement léger. 5 jours après, douleur dans le genou gauche et gonflement.

L'enfant présente une hémorragie dentaire.

16 avril 1932 : Piqûre de moustique à la face postérieure du mollet entraînant un gonflement marqué ; le même jour, choc sur la crête tibiale entraînant un gonflement énorme étendu de la cheville au genou. Durée 12 à 13 jours. Rien d'articulaire.

Le 30 avril, à la suite d'un coup de baguette qui, au cours d'une promenade, lui a cinglé le cou et l'œil droit,

l'enfant entre à l'hôpital. Il présente une ecchymose sous-conjonctivale et un hématome du sterno-cléido-mastoïdien droit. Cet hématome était si volumineux, au lendemain de l'accident, qu'il déterminait de la gêne de la déglutition et des vomissements. Le lendemain de l'entrée du malade à l'hôpital, il présente une arthrite d'un genou avec douleur à type constrictif et gonflement. La guérison est très rapide par compression et salicylate.

A l'interrogatoire, l'enfant précise que, pendant certaines périodes favorables, il peut subir de légers traumatismes et parfois même des traumatismes importants (chute de bicyclette) sans le moindre ennui.

Pendant d'autres périodes, comme la période actuelle, le moindre choc détermine des hématomes, des hydarthroses, celles-ci surviennent même spontanément au dire du malade.

OBSERVATION V. — DA. GEORGES, né en 1914.

Antécédents personnels : Est suivi dans le service du Dr P. Émile-Weil depuis 1919, il a présenté de très nombreux accidents : hémorragies, ecchymoses, hématomes et accidents articulaires ; les accidents articulaires ont débuté vers l'âge de 5 ans.

Antécédents familiaux : Un cousin germain est hémophile.

Examen du sang :

Temps de coagulation : variable allant de 1 h. 30 à
3 heures, 4 heures et plus.
Caillot mal rétracté, friable.

Evolution : De 1919 à 1932, le malade est traité tous les deux mois par des injections de sérum (anti-diphtérique).

Les accidents articulaires, durant cette période de 13 ans, ont été extrêmement nombreux, une quarantaine sont notés dans l'observation, et certains ne sont signalés que vaguément par le malade qui fait remarquer qu'il a eu « plusieurs atteintes des coudes » depuis sa dernière visite.

Nous notons en juin 1922 : le malade est amené avec un genou droit gros et douloureux et une cheville droite également tuméfiée, il y a une légère gêne des mouvements.

En juillet 1922, le malade a présenté, depuis deux mois, des épanchements qui se sont produits alternativement dans les genoux droit et gauche, dans les chevilles et, une fois, dans le coude droit.

Le 19 octobre 1922 : le 11 octobre, le malade est tombé sur le coude droit. A la suite de cette chute, il a présenté une ecchymose, une augmentation de volume de l'articulation, de la douleur, de la limitation des mouvements de flexion et d'extension qui persistait encore le 19. La cheville gauche est légèrement tuméfiée, les mouvements un peu limités.

Le 7 décembre 1922, le genou droit est globuleux, augmenté dans toutes ses dimensions, le creux poplité est comblé, les méplats normaux ont disparu. La température locale est augmentée, il y a du choc rotulien.

Peu de douleur, la marche est peu gênée. Le début remonte à 15 jours, c'est la première fois que l'évolution est si longue.

En juin 1923, à la suite d'un très léger choc sur le cou-de-pied droit, le malade présente une grosse ecchymose et un gonflement de l'articulation tibio-tarsienne qui entraîne une impotence fonctionnelle de 4 jours. D'autres ecchymoses sont apparues à ce moment : grandes ecchymoses du flanc droit, de la face postérieure de l'avant-bras et du coude.

L'examen du sang à ce moment donne :

Coagulation : début en 3 h. 30, terminaison en 4 h. 35.

Sédimentation et coagulation plasmatique. Sérum normal, rétraction normale.

En août 1925, on note encore une période de légère aggravation : ecchymoses faciles, genou droit gonflé.

En septembre 1925, gonflement de la tibio-tarsienne droite. Guérison en 6 à 8 jours.

En février 1926, le malade présente, à quelques jours de distance, des hématuries et un volumineux hématome de la fosse iliaque gauche accompagné de douleurs violentes, pâleur, sueurs froides. La tumeur persiste encore plus d'un mois après le début des accidents.

On ne note pas d'accidents articulaires à ce moment.

En octobre 1926, on note une tuméfaction non douloureuse du genou qui semble avoir été très passagère.

En février 1927, le coude droit devient douloureux et un peu gros, l'enfant ne peut s'en servir.

Le 7 juin 1927, à la suite d'un coup de poing, l'enfant a présenté un hématome sur la face antérieure de l'épaule gauche. Peu de temps après, vers le milieu de juin, le coude droit devient gros et douloureux durant 4 jours.

Mai 1928 : Petite arthrite de la cheville ayant duré un jour.

Août 1928 : Le malade présente en même temps une tuméfaction douloureuse du coude droit et de larges ecchymoses sur les deux faces de la main. Le tout est survenu sans traumatisme.

Dans les jours suivants, hématurie qui persistait 5 jours environ.

Le 10 octobre 1928, sans traumatisme, arthrite du coude droit et de la cheville droite, le malade reste au lit 4 jours ; le gonflement disparaît ensuite peu à peu.

En novembre 1928, à l'occasion d'un choc, gonflement et ecchymose du coude gauche. A l'examen, le 15 novembre, on trouve :

Coude droit gonflé, fluctuant, non douloureux, les mouvements sont un peu limités.

Coude gauche gonflé, ecchymotique, peu douloureux, flexion limitée.

Cheville droite un peu douloureuse, enfle facilement à l'occasion d'une marche prolongée.

Le 4^{er} juillet 1929, gonflement douloureux de la cheville sans ecchymose, impotence fonctionnelle pendant deux jours.

Les coudes sont redevenus normaux.

Le 15 septembre 1929, a présenté un peu d'impotence fonctionnelle de la cheville gauche.

En novembre 1929, le malade signale à nouveau des douleurs dans le coude droit. Il existe, d'autre part, une certaine gêne à la flexion de la cuisse gauche, l'examen montre un hématome de la gaine du couturier (dont la date d'apparition n'a pas été signalée).

Le 19 janvier 1930, un examen de sang est fait, il n'est motivé par aucun accident.

Temps de coagulation : début en 4 h. 45, fin en 5 h. 30. Coagulation plasmatique, rétraction, sérum normal.

Temps de saignement : 5 minutes 1/2 à 4 minutes 1/2.

Signe du lacet : négatif.

Le traitement par sérum (anti-diphthérique) est remplacé par un traitement au foie de veau (200 grammes par jour).

Le 13 février 1930 : Le malade va bien.

Temps de coagulation : Début en 6 heures, fin en moins de 8 heures.

En mars 1930, on trouve les mêmes résultats.

On reprend le traitement par sérum.

En septembre et novembre 1930, on note quelques douleurs de la cheville gauche durant deux jours, et un peu de douleur du coude droit.

En mars 1931 : Une hématurie durant 3 jours.

En mai 1931 : Nouvelle hématurie persistante qui nécessite l'entrée à l'hôpital, le 2 juin, pour transfusion.

Pendant le séjour du malade à l'hôpital, le 3 juin, alors

que l'hématurie continue, le malade présente une douleur vive avec impotence absolue de son articulation tibio-tarsienne gauche.

Le 4 juin, il existe un gonflement marqué de l'articulation, les culs-de-sac synoviaux font saillie, la douleur spontanée est moins vive, les mouvements sont toujours très douloureux.

Le 5 juin, la température atteint 38°.

Le 9 juin, la température est normale, l'articulation est presque normale, l'hématurie continue, elle cesse le 12.

Le 2 juillet 1931, le malade revient. Il présente chaque soir un peu de gonflement de la cheville.

Nous avons examiné le malade en juin 1932. L'interrogatoire peut difficilement préciser les points un peu obscurs de l'observation qui s'étend de 5 à 18 ans, la mère du malade elle-même n'a pu garder le souvenir de tous les accidents présentés par son fils.

Les articulations touchées ont été les genoux, les coudes et les chevilles. Les épaules, les poignets, les hanches, les petites articulations n'ont jamais été atteints.

Le malade ne peut préciser la cause apparente ou occasionnelle de ses arthrites, il n'a pas remarqué la concomitance avec des hémorragies des hématomes ; bien qu'il ait eu, en 1931, à l'hôpital, une arthrite ayant succédé à une hématurie.

Le malade affirme n'avoir jamais eu d'arthropathies ayant duré plus d'une huitaine de jours, l'impotence fonctionnelle dure 4 ou 5 jours, le gonflement met parfois une quinzaine de jours à se résorber.

Il est à noter que ce malade a présenté parfois, à la suite des injections de sérum qu'on lui fait tous les mois ou tous les 2 mois, de l'urticaire accompagné d'arthrites sériques, ces accidents semblent d'ailleurs avoir été rares et faciles à reconnaître.

L'examen du malade, au moment où nous l'avons vu, ne montrait rien d'anormal.

Les genoux, les coudes n'étaient pas déformés.

Une des chevilles était un peu gonflée ; le malade avait présenté de la douleur et du gonflement 15 jours auparavant, avait dû interrompre la marche pendant 5 jours.

Actuellement, il existe un peu d'empâtement péri-malléolaire, dur, non douloureux.

OBSERVATION VI. — CH. HENRI, né en 1914.

Suivi dans le service du Dr P. Émile-Weil depuis 1928.

Antécédents personnels : Le malade a présenté des accidents nombreux et variés, dès l'âge de 3 ans 1/2, on note, à la suite d'un choc, un gros hématome de l'aîne ayant duré une quinzaine de jours.

A 4 ans, l'enfant présente un gonflement assez marqué du genou accompagné d'un peu de douleur. Un médecin consulté fit un plâtre qui fut laissé 2 ans, puis une gouttière plâtrée pendant 4 mois. Après cela la marche fut reprise, mais avec claudication et œdème de la jambe gênant la marche. Jusqu'à l'âge de 14 ans, on note des hémorragies cutanées dentaires, gingivales, une hématurie.

Il est amené à consulter à l'hôpital Tenon, en mars 1928, pour un accident articulaire ; le genou gauche déjà atteint dans l'enfance est, depuis trois mois, gros et douloureux rendant impossible toute marche prolongée.

Examen : A l'examen du membre inférieur gauche on note : un genou globuleux, fléchi, à aspect de tumeur blanche, l'extension complète est impossible, la flexion ne dépasse pas l'angle droit. On note des points douloureux à la partie interne du plateau tibial et le long de l'in-

terligne articulaire. Il existe de l'atrophie musculaire. Les autres articulations sont normales.

Examen du sang :

Temps de coagulation : plus de 6 h. 1/2.

Evolution : On institue un traitement sérothérapique qui améliore l'état du genou gauche.

On note cependant, en juillet 1928 (5 jours après des blessures multiples et légères par fils de fer barbelés n'ayant d'ailleurs pas beaucoup saigné), « à la suite de mauvaise position dans le lit » le genou gauche enfle, durée 4 jours.

En août, le genou gauche enfle à la suite de fatigue, durée 12 jours.

En août 1929, un an après, gonflement de l'épaule qui cède à 20 centimètres cubes de sérum (anti-diphtérique).

En décembre 1929, à la suite d'une prise de sang, gros hématome allant de l'épaule jusqu'au milieu de l'avant-bras.

En mars 1930, foulure de la cheville droite qui entraîne rapidement un gonflement qui gagne tout le mollet, le malade reste alité 3 semaines, la durée totale est de 46 jours.

En septembre 1930, à la suite d'un choc sur le genou droit, gonflement qui persiste pendant un mois et disparaît.

Le 5 février 1931, à la suite d'une piqûre de sérum (anti-diphtérique), gros hématome abdominal droit s'étendant dans la profondeur (troubles vésicaux), vomissements, pouls faible, tendance syncopale et nécessitant deux transfusions.

En avril 1931, à la suite d'un coup, gros hématome du bras entraînant par la suite une myosite scléreuse atrophique du biceps.

De plus, le malade se plaint de son genou droit (hydarthrose légère avec choc), pas de douleur.

15 octobre 1931 : Arthrite du genou droit qui oblige l'enfant à rester immobile. Quelques jours après cet accident, gonflement de la cuisse atteignant tout le tiers inférieur.

A l'examen, le genou est en bonne position mais la flexion ne dépasse pas 20° ; le fémur est cylindrique, augmenté de volume, très perceptible ; il s'agit d'une énorme périostite secondaire à une hémorragie sous-périostée.

Novembre 1931 : La marche est possible. Par contre, l'épaule droite est gonflée et douloureuse.

Février 1932 : A la suite d'un choc minime (dé dans la poche du pantalon), gros hématome de la cuisse. Pas d'accidents articulaires, ecchymose de la face antérieure du bras droit. Petite hémorragie gingivale.

Novembre 1932 : Enflure du genou qui dure 8 jours et diminue progressivement. Cet accident est survenu à la suite d'une légère torsion de la jambe sans chute. La mère du malade interrogée dit que très souvent, tous les mois environ, l'enfant présente du gonflement et de la douleur dans les genoux, tantôt l'un, tantôt l'autre, surtout le genou droit. La marche est difficile à cause de la douleur. Si l'enfant se repose, la guérison survient en 4 ou 5 jours, parfois 7 jours. Si le malade marche, l'arthrite s'aggrave, le genou devient très gros, il existe des troubles de l'état général, pâleur, anorexie, malaise (que la mère du malade compare à ceux qui accompagnent une hémorragie). L'immobilisation dure alors 6 semaines à 2 mois.

L'examen des genoux montre :

Genou droit très déformé : Augmentation de volume du condyle interne et de la partie interne du plateau tibial. Rotule fixe. Mouvements diminués, course de 30 à 40° .

Genou gauche déformé : Un peu de saillie du condyle interne. Rotule mobile.
Flexion normale.
Atrophie musculaire de la cuisse.

OBSERVATION VII. — L. ROLAND, né en 1912.

Suivi du 27 mars 1925 à mai 1930, date de la mort.
17 ans au 1^{er} examen.

Antécédents héréditaires : Hémophilie familiale : côté paternel : rien. Côté maternel : 2 oncles sont morts en bas âge (3 ans) d'hémorragie. Le grand-père est bien portant, mais la sœur de la grand'mère a deux fils, dont l'un est hémophile.

Antécédents personnels : Importants :

Hématome pariétal à 3 ans.

Hémorragie rétro-oculaire et perte d'un œil à 4 ans.

Arthropathie à 5 ans : début brusque, douleurs violentes dans le genou gauche avec température 38, 38°5. L'enfant est conduit aux Enfants-Malades où l'hémophilie est reconnue. Impotence fonctionnelle pendant 10 mois, guérison progressive. (Depuis, tous les 2 ou 3 mois apparaît *sans traumatisme*, une arthrite du genou, tantôt à droite, tantôt à gauche, nécessitant l'immobilisation (la durée de chaque arthrite n'est pas indiquée.)

Hématuries en 1917, 1919, 1924, 1925.

Hémorragie dentaire.

Hémorragie intestinale.

Examen du malade : Genou gauche : saillies osseuses nettes, atrophie musculaire, flexion atteignant 90°.

Genou droit : genu valgum léger, flexion n'atteignant pas 90°.

Tuberculose pulmonaire du côté droit.

Examen du sang :

Temps de saignement : 3 minutes 5.

Temps de coagulation : début en 5 minutes, fin en 5 heures, sédimentation, sérum normal.

Evolution : Mai 1925 : hématome de la face dorsale du poignet.

Juin 1925 : Poussées d'ecchymoses spontanées sur bras et thorax en même temps qu'une arthrite douloureuse non fébrile immobilisant complètement l'article.

Revu 3 jours après (une transfusion de 120 centimètres cubes a été faite), très amélioré, les mouvements reprenant.

Septembre 1925 : A eu une arthrite du genou droit, durée 3 jours.

A actuellement une arthrite du genou gauche avec douleurs excruciantes ; grosse tuméfaction, crépitation sanguine, pas de choc rotulien.

Durée non précisée.

Dans la suite de l'évolution, pas d'accidents articulaires notables, sauf une fois quelques douleurs articulaires dans un genou 8 jours après une injection de sérum (anti-diphthérique).

Par contre, accidents hémorragiques graves :

Hémorragies intestinales.

Hémoptyxies.

Le malade fait une tuberculose pulmonaire du côté droit : pneumothorax. Il meurt, en mai 1930, d'une hémoptysie et d'un pneumothorax spontané du côté droit où le pneumothorax avait été abandonné.

OBSERVATION VIII. — S., 37 ans.

Le 21 mars 1931, le malade consulte pour des douleurs touchant toutes les articulations et surtout le cou-de-pied.

Antécédents personnels : Début des accidents vers la 8^e année. Après une chute, le malade a présenté un volumineux hématome de la tête qui s'est ouvert au bout de 15 jours. L'hémorragie a duré 3 jours et a nécessité une régularisation et une suture.

A ce moment, sont survenues des douleurs touchant toutes les articulations, mais surtout le cou-de-pied, ces arthrites se traduisent par des douleurs vives sans prodromes, l'articulation est gonflée, bloquée, de teinte ecchymotique ; la durée de l'arthrite est d'une semaine environ.

Ces arthrites se sont répétées depuis la 8^e année et ce sont elles qui amènent le malade à consulter. Le malade a eu, en outre, des accidents hémorragiques : vers 15 ans, hémorragie après avulsion dentaire. A 19 ans, chute de cheval ayant déterminé une fracture des os propres du nez, une plaie de l'arcade sourcilière ; le malade a eu, à ce moment, une hémorragie nasale qui a duré 15 jours, il est resté 3 mois 1/2 à l'hôpital.

Depuis, le malade a présenté des hémorragies dentaires, une hématurie, une hémorragie rectale et des ecchymoses couvrant parfois tout un membre.

Antécédents héréditaires : Un oncle maternel hémophile est mort de tuberculose pulmonaire à 20 ans.

Examen : A l'examen, le malade ne présente qu'une ecchymose de la jambe remontant sur la cuisse à un travers de main au-dessus de la rotule. Le genou est gonflé et douloureux.

Examen du sang :

Temps de saignement : 8 minutes $1\frac{1}{2}$.

Temps de coagulation : 10 minutes, 11 minutes $1\frac{1}{2}$.
15 minutes, 17 minutes.

Le signe du lacet est négatif.

Le malade n'a pas été revu.

OBSERVATION IX. — R. EUGÈNE.

Le malade a fait deux séjours dans le service du Dr P. Émile-Weil, en 1926 et en 1927, il avait alors 26 ans.

Le premier séjour a été motivé par une hémorragie dentaire ayant causé une anémie intense. Le deuxième par un hématome traumatique des bourses et de la paroi abdominale.

Antécédents personnels : Nombreuses hémorragies traumatiques et deux accidents articulaires :

Le premier, à l'âge de 5 ans, a touché le genou droit, il s'agit d'une arthrite dont le malade a conservé un souvenir vague, l'accident a été étiqueté tumeur blanche ; l'articulation est restée 5 ans dans le plâtre. A l'examen du genou droit, à l'âge de 26 ans, on note : pas de raccourcissement du membre inférieur droit, le condyle interne saille fortement en dedans, la rotule est fixée, le creux poplité comblé, la flexion ne dépasse pas l'angle droit.

Le deuxième accident articulaire est survenu pendant le service militaire : à la suite d'une marche, dans la nuit, survient brusquement une douleur dans le genou gauche. Le genou est alors augmenté de volume, en demi-flexion, douloureux. On le traite par extension continue, puis immobilisation dans un plâtre. La durée totale de l'évolution a été de 5 mois. A l'examen, en 1926, on note : la flexion ne

dépasse pas l'angle droit, le genou est un peu gros, moins déformé qu'à gauche.

Examen du sang :

Temps de saignement : 9 minutes, 23 minutes, 29 minutes.

Temps de coagulation : Début en 2 h. 30, fin en 2 h. 57, rétraction faible.

Signe du lacet positif.

Evolution : Le malade n'a pas été revu.

OBSERVATION X. — F. JEAN, né en 1917, 11 ans.

Vu le 27 juin 1928.

Le malade vient pour arthropathie du genou gauche et hémophilie : il présente des troubles sanguins manifestes (hématémés, ecchymoses au moindre heurt) et arthrites fréquentes. Tous ces accidents font de l'enfant un habitué du lit et de la chaise-longue.

Accidents héréditaires : Côté paternel : rien à signaler.

Côté maternel : Peu de chose, un oncle aurait présenté fréquemment des épistaxis.

Antécédents personnels : Premiers accidents à l'âge de 4 ans. Le premier accident fut articulaire ; chute sur les genoux, gonflement articulaire bilatéral rapide, s'accompagnant les jours suivants d'ecchymose périarticulaire : durée 10 jours, disparition rapide.

A partir de ce moment, de nouvelles articulations pour les causes les plus minimes furent le siège d'épanchements analogues : genoux, tibio-tarsiennes surtout, mais aussi

coudes, poignets, petites articulations (intermétacarpiennes).

Toutes ces manifestations articulaires ont pour caractéristiques ; d'apparaître au moindre choc, de se constituer rapidement, d'être apyrétiques, douloureuses, immobilisant l'articulation, de disparaître au bout d'une huitaine de jours.

Le malade a présenté, en outre, des accidents hémorragiques : ecchymoses, hémorragies, jamais très graves, gingivorragies, un hématome sous-maxillaire.

L'arthropathie du genou gauche, qui amène le malade à consulter, remonte à 3 ou 4 ans. L'enfant avait les deux articulations tibio-tarsiennes « prises ». C'était le jour des prix, il y alla, mais le soir, en arrivant en vacances, les deux genoux devinrent à leur tour le siège d'un gonflement rapidement énorme ; en même temps, une douleur terrible, arrachant des cris au malade, s'installait.

Ramené en hâte à Paris, il fut conduit à l'hôpital Saint-Michel où l'on crut un moment à un début d'ostéomyélite. Au bout de 8 jours, tout rentrait dans l'ordre ; seul le gonflement du genou gauche s'éternissait, c'est de ce temps que date l'attitude en flexion légère que présente à gauche la jambe sur la cuisse.

Examen : Jambe gauche légèrement fléchie, le pied repose sur la pointe seulement. Attitude de compensation (bassin incliné, scoliose légère, réductible dans la flexion).

Pas d'atrophie musculaire ou très peu.

La réduction de la flexion est douloureuse, mais possible.

Genou gauche : Non déformé, non augmenté de volume, peau normale, température locale normale, rotule mobile, culs-de-sac supérieurs un peu empâtés, pas de choc rotulien.

Toutes les autres articulations sont normales.

Autres appareils normaux.

Examen du sang :

Signe du lacet négatif.

Temps de saignement : 3 minutes.

Temps de coagulation : 7 minutes, pas de rétraction dans un tube.

21 minutes, faible rétraction dans l'autre.

Revu, 28 août 1928, pour ecchymose du bras droit, ecchymose large à la main, les articulations voisines (coude, épaule) sont absolument libres.

OBSERVATION XI. — D. ROBERT.

Ce malade est l'oncle maternel du malade de l'observation XII. Il est âgé de 17 ans et a été suivi de mai 1926 à mai 1929.

Il vient consulter pour saignement facile.

Antécédents personnels : Début des accidents hémorragiques à l'âge de 4 ans.

A ce moment, le malade est mordu à la joue par un chien, il saigne pendant 9 jours.

A 6 ans, arthropathie du genou droit avec douleur et gonflement, on porte le diagnostic de tumeur blanche du genou : immobilisation pendant un an ; le malade, au bout de ce temps, se remet à marcher progressivement.

A 17 ans, en mai 1926, gros hématome du plancher de la bouche.

A côté de ces 3 accidents graves, on note des incidents dont le malade est coutumier :

Douleur et légère impotence fonctionnelle des genoux et des coudes. Quelques épistaxis. Saignements d'une dent

cariée. Enfin, plus récemment, gonflement très douloureux de la cheville droite qui a duré 8 jours.

Antécédents familiaux : Un grand-père maternel est hémophile, un neveu (fils d'une sœur) est hémophile.

Examen du sang :

Temps de saignement : 2 minutes $1/2$, 3 minutes, 5 minutes.

Temps de coagulation : Début en 5 heures, fin en 10 h. 30 et 16 heures.

Peu de rétraction du caillot.

Examen : Atrophie musculaire des membres inférieurs, genoux déformés, limitation des mouvements, coudes également déformés, légère limitation des mouvements.

Evolution : Le malade est traité par des injections de sérum (anti-diphtérique).

Dans la suite, quelques accidents : échy-moses, hématomes.

Le 27 octobre 1928 : 24 heures après une piqûre de sérum, le malade présente une tuméfaction du genou droit.

Le 16 novembre 1928 : Le malade se blesse au front, il a une hémorragie difficile à arrêter et, en même temps, un hématome de la région lombaire, de l'anorexie et des vomissements.

En février 1929 : Le malade semble avoir eu une véritable crise de rhumatisme : douleur vive et gonflement des orteils, douleur dans la cuisse et l'épaule gauche. Ces douleurs se sont succédées. Pas d'hémorragies à ce moment.

OBSERVATION XII. — E. ROBERT, né en 1923.

Vu en 1928.

L'enfant est amené pour une arthropathie du genou droit et des accidents hémorragiques.

Antécédents personnels : L'enfant a eu sa première hémorragie à 15 mois.

A 2 ans 1/2 est apparue la première arthropathie, au coude-pied gauche, spontanée, très douloureuse, s'accompagnant d'une ecchymose périarticulaire, la durée de l'évolution a été de 8 jours, la guérison a été rapide et complète.

A partir de ce moment, l'enfant a eu de nombreuses arthropathies : au niveau des poignets, des genoux, des coudes, des tibio-tarsiennes. Parfois, plusieurs articulations sont prises en même temps.

Il y a trois mois, arthrite de l'articulation phalango-phalangienne de l'index gauche et ecchymose.

Il y a deux mois, le genou droit, sans cause apparente, était le siège d'une tuméfaction, il a présenté un peu de douleur et une ecchymose les jours suivants.

Il est à noter que, à la différence des autres arthrites qui disparaissaient en 3 à 10 jours, sans laisser de traces, ces deux dernières arthrites persistent toujours.

Antécédents familiaux : Un arrière-grand-père maternel était hémophile, un oncle (frère de la mère) est hémophile.

Examen : Enfant malingre, mauvais état général.

Index gauche : Tuméfaction rouge, indolente de l'articulation phalango-phalangienne, gênant à peine les mouvements, donnant un aspect de spina-ventosa. A la palpation, les extrémités osseuses paraissent hypertrophiées.

Genou droit : Le genou est augmenté de volume, la peau est normale, les culs-de-sac paraissent empâtés, les extrémités fémorales hypertrophiées, non douloureuses, l'extension complète de la jambe sur la cuisse est impossible.

Examen du sang :

Signe du lacet faiblement positif.

Temps de saignement : 3 minutes.

Temps de coagulation : 31 minutes, mais sédimentation secondaire.

OBSERVATION XIII. — V. L. MARCEL, 19 ans.

Le malade est entré à l'hôpital, le 12 octobre 1931, pour une arthrite du coude gauche. Dix jours auparavant, le malade a ressenti une douleur vive dans le coude gauche, douleur rendant le sommeil impossible, et s'accompagnant d'impotence fonctionnelle de l'articulation.

Antécédents personnels : Le malade présente des ecchymoses et des hématomes au moindre coup, des hémorragies persistant 2 ou 3 jours à la moindre coupure.

Il a eu un hématome rétro-oculaire à 3 ans ; depuis, la vision de cet œil étant nulle, on a enlevé l'œil à 11 ans.

Le malade aurait, en outre, présenté une hémarthrose à la suite d'un choc sur le genou, la résorption s'est faite spontanément (la durée de l'évolution n'est pas précisée).

Enfin le malade a eu, à 5 ou 6 reprises, des arthrites du coude gauche, arthrites comparables à celle qu'il présente en ce moment ; elles guérissent habituellement en une dizaine de jours.

Examen : Articulation augmentée de volume, chaude, il existe de la douleur à la flexion, l'épitrôchlie est douloureuse, la température est de 38°6.

Examen du sang :

La durée du temps de coagulation est mal précisée, elle serait d'une nuit environ.

Le signe du lacet est négatif.

Evolution : La guérison est survenue en une quinzaine de jours (1^{er} octobre-15 octobre).

OBSERVATION XIV. — C. LOUIS, 29 ans, comptable.

Séjour dans le service du Dr P. Émile-Weil, du 16 au 20 juin 1931.

Antécédents personnels : Hémophilie. L'affection semble remonter à la naissance. Encore au maillot, on remarquait sur lui des ecchymoses.

Dès l'âge de 3 ans, manifestations articulaires douloureuses, œdémateuses. Siège : coudes, chevilles, petites articulations des doigts. Manifestations souvent polyarticulaires, fébriles. Elles étaient d'une fréquence extrême, tous les quinze jours, tous les mois. Toutefois, moins marquées peu à peu. Depuis l'âge de 25 ans il n'y a plus que de petites manifestations fugaces aux doigts. Il reste une certaine ankylose des coudes, l'extension y est limitée des deux côtés, l'avant-bras ne dépassant pas un angle de 160° avec le bras.

C'est, semble-t-il, vers l'âge de 7 ou 8 ans que le malade, pour la première fois, a fait des hémorragies. Ce fut d'abord un grand accident : *épistaxis* nécessitant un tamponnement

nasal, une injection sous-cutanée de sérum (anti-diphtérique, et qui laissa le malade très anémié.

Depuis lors, épistaxis fréquentes, hématuries, ecchymoses au moindre choc, à la moindre coupure saignement prolongé pendant plus de 24 heures.

A l'âge de 11 ans, se heurte le genou droit. Il s'ensuit une tuméfaction très marquée, pendant plusieurs semaines, une impotence fonctionnelle absolue. Et, depuis lors, ce genou garde une certaine impotence. Il ne peut plier au-delà de 45°. De temps en temps, il est le siège d'une poussée douloureuse, de gonflement fébrile durant une quinzaine de jours, et qui ne s'accompagne d'aucune autre hémorragie.

Depuis 1926, le malade s'est traité à l'hémostyl. Pendant la première année, une ampoule de 10 centimètres cubes chaque mois à la cuisse. Depuis lors, on lui fait des injections seulement à l'occasion des hémorragies.

La dernière injection (mars 1934) fut douloureuse. Deux jours après, poussée fébrile 39°8, gonflement de la cuisse, douleur, obligeant à garder le lit pendant 15 jours.

Enfin, le 28 mai, sans heurt, sans nouvelle injection, mais au siège de la piqûre précédente, nouvelle apparition de douleur et de gonflement, température 38°. C'est cet accident qui conduit le malade à venir dans le service.

Examen : A l'examen, le genou droit est en extension, la flexion est impossible. A la face externe de la cuisse, il existe une tuméfaction dure, profonde, immobile ; non adhérente à la peau, elle semblerait plutôt faire corps avec l'os. Cette masse est douloureuse. Dans la région inguinale gauche, on note une ecchymose, reste d'un traumatisme récent.

Rien à signaler par ailleurs.

Le malade sort au bout de 4 jours amélioré.

Examen du sang :

Temps de coagulation : début en 9 heures, fin en 11 heures. Type plasmatique. Peu de rétraction du caillot. Sérum normal.

Temps de saignement : 6 minutes $1/2$ et 10 minutes.

Signe du lacet négatif.

Antécédents familiaux : Le malade ne connaît pas d'hémophiles dans sa parenté.

OBSERVATION XV. — G. JACQUES, 4 ans.

Envoyé, le 25 février 1932, pour hémophilie.

Antécédents personnels : Début des accidents, en janvier 1930, par une hémarthrose. Après une chute, gonflement brusque du genou gauche, de la cuisse et aussi du mollet. Mollet très dur, limitation des mouvements du genou. Ecchymose. Guérison en six semaines.

Juin 1930 : Mêmes accidents, mais spontanés du côté droit, durée deux mois.

Juillet 1930 : 15 jours après l'arthrite du genou, hémorragie buccale qui amène l'enfant à l'hôpital des Enfants-Malades. Depuis, l'enfant est suivi et traité par transfusion et sérum paternel.

Depuis ces accidents, arthropathies fréquentes, soit aux genoux, soit au cou-de-pied droit. Gonflement, douleur, impotence fonctionnelle, durée 8 jours. Ecchymoses fréquentes ayant d'ailleurs débuté à l'âge de 6 mois.

Antécédents héréditaires : La mère du malade a des ecchymoses assez fréquentes ; mais jamais d'accidents hémorragiques.

Rien à signaler dans le reste de la famille.

Examen des membres inférieurs : Atrophie musculaire des 2 cuisses. Jambe gauche un peu déformée, concave en avant, genou gauche globuleux, on sent un épanchement, mouvements un peu limités.

Rien du côté droit.

Examen du sang :

Signe du lacet négatif.

Temps de saignement : 3 minutes.

Temps de coagulation : plus de 6 heures, sédimentation.

Le malade est revu le 9 juin 1932.

L'interrogatoire de la mère du petit malade nous révèle que l'enfant présente souvent un peu de douleur et de gonflement des genoux (« épanchement de synovie »). L'hémarthrose de janvier 1930 avait été précédée d'un accident de ce genre. De même celle de juin 1930.

Les hydarthroses des genoux durent généralement 5 à 6 jours.

Le malade a présenté, d'autre part, une fois une légère arthrite de l'épaule.

Il vient d'avoir un hématome du bras gauche actuellement guéri.

OBSERVATIONS XVI et XVII. — B. PIERRE et B. LOUIS.

B. PIERRE, âgé de 10 ans, entre dans le service du Dr P. Émile-Weil pour tuméfaction du genou gauche et immobilisation en attitude vicieuse.

Antécédents personnels : L'enfant est hémophile, il est soigné depuis l'âge de 6 ans.

Il a présenté de nombreux accidents articulaires dont la chronologie est difficile à préciser, ils ont atteint les

chevilles, les genoux, les coudes, les doigts. Le processus est toujours le même : traumatisme insignifiant, augmentation de volume de l'articulation et ecchymose plus ou moins étendue ; en un temps variable, généralement quelques jours, la tuméfaction diminuait, l'ecchymose pâlisait, s'étendait et le malade retrouvait l'usage de son articulation.

Le malade a eu notamment une atteinte du genou droit il y a 2 ans ; il a été plâtré à l'hôpital des Enfants-Malades ; depuis, l'amplitude des mouvements du genou est diminuée.

Outre ces accidents articulaires, le malade a présenté des hémorragies : épistaxis fréquentes et abondantes, hémorragies cutanées à la suite de blessures.

L'arthrite du genou gauche qui amène le malade à consulter est survenue un mois auparavant, après un choc peu violent. Aussitôt après le choc, rien n'est survenu d'anormal, mais, le lendemain, le genou est gros et douloureux, le malade est dans l'impossibilité de se lever.

Dans les jours suivants, le genou augmente (une ponction faite à l'hôpital des Enfants-Malades est restée blanche), au bout d'un mois environ, le malade est amené dans le service.

Examen : Le genou gauche est tuméfié en demi-flexion contrastant avec l'état hypotrophique du membre ; il existe un peu de circulation collatérale. Quelques mouvements de flexion sont possibles.

A la palpation, le genou est dur, la rotule peu mobile, la tuméfaction prédomine sur la partie interne (condyle interne et plateau tibial). Le genou droit est également augmenté de volume ; mais les mouvements sont conservés sauf l'hyperflexion.

Examen du sang :

Temps de saignement : 3 minutes, 4 minutes $1/2$,
3 minutes $1/2$

Temps de coagulation : Début en 1 h. 10, fin en 4 h. 10,
bonne rétraction, sérum normal.

• *Évolution* : Le malade a été suivi pendant 2 ans.

Au cours de ces deux ans, il a présenté quelques accidents : épistaxis, hématurie, hématomes et quelques accidents articulaires :

Arthrite du coude droit : durée 4 jours.

Arthrite du genou gauche : durée 3 jours.

Arthrite du genou gauche : durée 3-4 jours.

Arthrite phalango-phalangienne du médius droit.

B. Louis, 9 ans, frère du précédent.

Ce malade est également hémophile. Il a présenté des hémorragies, moins graves que celles de son frère, il a eu notamment une hématurie. Il a présenté des accidents articulaires analogues à ceux de son frère, surtout au niveau des genoux.

Le malade a été traité pendant un an par des injections de sérum.

Antécédents familiaux de ces 2 malades : Du côté paternel, il n'y a rien à signaler.

La mère présente des règles abondantes et fréquentes (toutes les 3 semaines), des hémorragies lors des 2 accouchements des garçons, elle a des ecchymoses faciles.

OBSERVATION XVIII. — P. GEORGES, 9 ans.

Enfant amené de province, n'a consulté que deux fois.
L'enfant est amené à consulter pour des accidents articulaires nombreux.

Antécédents personnels : Il a présenté 3 accidents articulaires importants :

Au genou gauche : accidents consistant en des poussées de gonflement douloureux survenant après un coup, un mouvement brusque ou sans cause, depuis 4 ans. Ces épanchements se résorbent en quelques semaines, mais aboutissent à une ankylose en attitude vicieuse de flexion à angle droit. Le genou a dû être redressé et mis dans un plâtre pendant six mois.

Au coude droit : il y a six mois, est survenu sans cause précise un gonflement énorme ; gonflement apparu en 2 ou 3 jours, avec douleur et limitation des mouvements. En 15 jours, l'articulation s'est améliorée, mais une impotence fonctionnelle incomplète persistait.

Quelque temps après, une nouvelle poussée, aussi importante que la première, survenait, laissant une impotence fonctionnelle encore plus marquée. Depuis, le malade a présenté quelques poussées minimales.

Au genou droit : après une chute, le genou est devenu gros et douloureux sans ecchymose. L'amélioration est survenue en 15 jours, sans impotence fonctionnelle. Mais depuis, le malade a présenté de nouvelles petites poussées qui ont fini par limiter la flexion.

En dehors de ces 3 accidents importants, le malade présente de petites arthropathies des doigts qui guérissent en quelques jours et sont indolentes.

Enfin, au niveau de la cheville droite, il a parfois un

peu de gonflement douloureux qui guérit facilement et récidive jusqu'à ce que l'immobilisation arrête les accidents.

Les accidents hémorragiques sont peu marqués, une hémorragie de la lèvre après un traumatisme, quelques ecchymoses.

Examen : Le genou gauche est globuleux, le fémur paraît volumineux, il existe de l'atrophie du quadriceps gauche.

Le genou droit a une rotule fixée, le quadriceps est atrophié, la flexion ne dépasse pas l'angle droit.

Le coude droit est gros, les extrémités osseuses sont augmentées de volume, les sillons latéro-olécraniens sont comblés, il existe de la limitation des mouvements.

Examen du sang :

Temps de saignement : 24 minutes, l'arrêt a été provoqué.

Temps de coagulation : Début en 1 h. 30, fin en 2 h. 50 et 5 heures.

La rétraction du caillot est normale.

Signe du lacet négatif.

Évolution : Le malade n'a été revu qu'une fois pour des hématomes.

OBSERVATION XIX. — V. FRANÇOIS, 22 ans.

Ce malade n'a été vu qu'une seule fois.

Il est entré dans le service du Dr P. Émile-Weil après un séjour dans une clinique de Boulogne.

Il était entré dans cette clinique pour une plaie de la face palmaire du 2^e espace interdigital gauche.

Cette plaie a été épluchée, liée, pansée, malgré cela le saignement a été prolongé : 9 ou 10 jours, et n'a été arrêté que par des pansements au sérum.

Quinze jours après le début, le 4 décembre, la plaie étant cicatrisée, le malade fait un faux-pas, sans chute. Dans les heures qui suivent cet accident, le malade ressent une douleur dans le genou gauche, bientôt suivie de gonflement. Le malade a continué à marcher sans rien dire de cette arthrite. Mais le gonflement augmente.

Le 11 décembre, lorsqu'il est examiné, 7 jours après le faux-pas, le genou est en demi-flexion, rénitent, il n'y a pas de choc rotulien, le liquide étant sous-tension, les téguments sont normaux. On immobilise le genou dans une gouttière.

Deux jours plus tard, le 13 décembre, surviennent une hémorragie gingivale et un hématome avec ecchymose des faces interne et postérieure du bras.

Le 14 décembre : Une hémorragie intestinale, qui va se prolonger le 15 et le 16.

Le malade entre à l'hôpital Tenon le 18 décembre.

A cette date on trouve :

Un genou gauche augmenté de volume, fluctuant, « faisant penser plutôt à une hydarthrose qu'à une hémarthrose ».

Un hématome du bras gauche.

Examen du sang :

Temps de saignement : 2 minutes, 7 minutes 1/2,
3 minutes 1/2.

Temps de coagulation : 34 minutes et 48 minutes.

Antécédents familiaux : Le malade a un frère hémophile.

Antécédents personnels : Hémorragies faciles, à l'occasion d'écorchures, d'avulsions dentaires.

A 18 ans, après une chute sur le genou, le malade a pré-

senté une arthrite qui a duré six semaines. Vers la même époque, le malade a des douleurs au niveau des coudes et des poignets, avec gonflement et impotence légère de ces articulations.

Évolution : La guérison du genou a été rapide, le malade a quitté l'hôpital au bout de 4 jours ; 18 jours après le début de l'arthrite.

OBSERVATION XX. — H. JEAN, 18 ans.

Antécédents personnels : Début des accidents dans la première enfance par des ecchymoses. A 7 ans, hémorragie abondante à la suite d'une coupure. A 8 ans, hémorragie intestinale et premières arthralgies :

Brusquement, une des grosses articulations (genoux, tibio-tarsiennes, coudes) était le siège de douleurs intenses et augmentait de volume sans élévation de la température ; l'impotence fonctionnelle était marquée. La guérison survenait progressivement après 8 jours.

Ces arthrites se reproduisaient à intervalles irréguliers au niveau de l'une quelconque des articulations.

Deux furent particulièrement graves : 1^o en 1923, après un traumatisme, le genou droit est devenu gros et douloureux, la marche est absolument impossible. Durée de l'arthrite : 2 mois ; 2^o en 1924, tuméfaction et douleur réapparaissent spontanément au même genou, le malade a été immobilisé 6 mois. Cette immobilisation a entraîné une *ankylose des deux genoux*.

Examen : Genou gauche : immobilisation absolue, aplatissement d'avant en arrière, rotule non mobile, mais perceptible, plus en dehors que normalement.

Genou droit : flexion à 45°, atrophie musculaire.

Les coudes sont ankylosés en demi-flexion et demi-pronation, les mouvements possibles étant de très faible amplitude ; il n'existe pas de déformations osseuses.

Une radiographie montre au genou droit : extrémités osseuses un peu volumineuses, régulières, interligne articulaire net.

Au genou gauche : luxation postérieure, irrégularités de l'interligne, rotule presque indistincte.

Examen du sang :

Temps de saignement : 2 minutes 1/2.

Temps de coagulation : 11 heures et 11 h. 50.

Évolution : En juillet 1925 : arthrite du genou droit, résolution rapide.

En novembre 1925 : Des hématuries répétées conduisent à faire un examen rénal qui est négatif.

En février 1926 : Arthrite de la tibio-tarsienne gauche : immobilisation de 3 semaines.

En juin 1926 : A la suite d'un faux-pas, gonflement du genou droit, impotence fonctionnelle dont la durée n'est pas indiquée.

En novembre 1926 : Pas d'incidents articulaires. On note, au contraire, une grosse amélioration des genoux : à droite : la flexion atteint 100°.

A gauche : La flexion atteint 150°.

En décembre 1926, à l'occasion d'une grippe, le malade présente un gonflement et une douleur marquée dans un genou, bientôt suivis d'un énorme hématome de la face, d'un hématome rétro-oculaire gauche et d'un hématome du plancher de la bouche. Le malade est traité par des transfusions, l'évolution est favorable, le malade quitte l'hôpital au bout de 15 jours.

Mars 1927 : Le malade entre à nouveau à l'hôpital pour

des accidents rénaux : hématuries, élimination de caillots avec crises de rétention.

Mai 1927 : Après une hyperflexion du genou gauche, l'articulation est le siège de douleurs et augmente de volume, la guérison survient en un mois environ.

Novembre 1927 : Nouvelles hématuries.

Décembre 1927 : Arthrite du coude avec douleur et gonflement, durée 3 jours, l'impotence fonctionnelle ayant duré 6 jours.

Juillet 1928 : Le malade a eu une arthrite du genou ayant duré 3 jours. A la suite de cette arthrite, le genou reste un peu ankylosé, il présente des craquements à la marche.

OBSERVATION XXI. — R. ROGER, 11 ans.

Ce malade est un grand hémophile ayant présenté de très nombreux accidents : hémorragies dentaires, épistaxis et surtout ecchymoses et hématomes. A l'un des séjours du malade dans le service, on note à l'examen :

1° Une large ecchymose de la région interne du coude droit.

2° Une ecchymose de la face externe de l'avant-bras gauche.

3° Une ecchymose de la face antérieure de la jambe droite.

4° Un hématome du plancher buccal causant de la dysphagie.

5° Légère épistaxis.

Cet enfant a eu de nombreux accidents articulaires : début par le genou droit, puis atteinte des articulations suivantes : genou gauche, coudes, poignets, articulations

métacarpo-phalangienne du pouce droit, tibio-tarsienne, scapulo-humérale gauche.

Accidents spontanés, irréguliers, consistant en gonflement, douleur, impotence fonctionnelle variable, suivis fréquemment d'ecchymoses périarticulaires.

Examen du sang :

Temps de saignement : 5 minutes $1/2$, 3 minutes.

Temps de coagulation : début en 3 heures, fin en 6 heures.

Redissolution complète du caillot en 48 heures.

CONCLUSIONS

I. — Kœnig, qui, en 1891, attirait l'attention des médecins sur les hémarthroses hémophiliques et le danger qu'il y a à les méconnaître, a, par l'éclat même de sa publication, rejeté dans l'oubli toutes les formes non hémorragiques des accidents articulaires de l'hémophilie.

II. — Ces formes, rhumatoïdes, avaient été cependant fort bien observées et très judicieusement décrites par les anciens auteurs, par Grandidier en particulier.

III. — Une enquête clinique attentive nous oblige à reconnaître à ces formes rhumatoïdes, non seulement une incontestable réalité, mais encore, de par leur fréquence, une place prépondérante dans l'histoire de tous nos hémophiles.

IV. — Le rhumatisme hémophilique peut atteindre une articulation préalablement touchée par l'hémarthrose. Beaucoup plus souvent il semble avoir une existence indépendante (préparant d'ailleurs à l'hémarthrose un terrain favorable).

V. — On doit décrire des formes légères et fugaces, ou plus accusées, très souvent une évolution

polyarticulaire, successive, ou ~~simultanée~~, et correspondant alors aux périodes de gravité de l'hémophilie. Des poussées de rhumatisme hémophilique peuvent d'ailleurs aussi survenir à la suite d'hémorragies accidentelles et comme appelées par elles, ce qui les apparente à des accidents hémotrypsiques.

VU : le Doyen,
ROUSSY

VU : le Président,
MOCQUOT

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- GRANDIDIER. — *Die Hoemophilia*, Leipzig, 1855.
- WICKHAM LEGG. — *A Treatise on Haemophilia*, 1872.
- FR. KOENIG. — Die Gelenkerkrankungen bei Blutern mit besonderer Berücksichtigung der Diagnose (*Ein Vortrag zu Halle*). On trouvera un compte rendu de cette conférence dans la *Berliner Klinische Wochenschrift*, 1891, page 974, et le texte intégral dans *Sammlung Klinischer Vorträge*, 1892.
- LAUNAY. — *Thèse*, Paris, 1899.
- SAHLI. — Ueber den Wesen der Hoemophilia, *Zeit. f. Klin. Woch.*, 1904, pages 264 et 315.
- CARRIÈRE. — *Rapport au Congrès de Médecine*, Paris, 1907.
- P. EMILE-WEIL. — Pathogénie de l'hémophilie, *Presse Médicale*, 16 octobre 1905.
- P. EMILE-WEIL. — Étude du sang des hémophiles, *Bulletin de la Société Médicale des hôpitaux*, octobre 1906.
- P. EMILE-WEIL. — Recherches cliniques et physiopathologiques sur l'hémophilie, *Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux*, octobre 1906.
- P. EMILE-WEIL. — L'hémophilie, *Nouveau traité de Médecine*, par Roger Widal, Teissier, 1927, fascicule IX.
- P. ÉMILE-WEIL. — L'hémostase hémorragipare, *Le Sang*, tome IV, n° 4, 1930.
- P. EMILE-WEIL. — Les arthropathies des hémophiles (en collaboration avec R. Massart), *Revue de Chirurgie*, n° 4, 1931.
- P. EMILE-WEIL. — Les arthropathies hémophiliques. Le rhumatisme hématique, *Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux*, novembre 1931.

Saint-Amand (Cher). — Imprimerie R. BUSSIÈRE. — 20-3-1935

